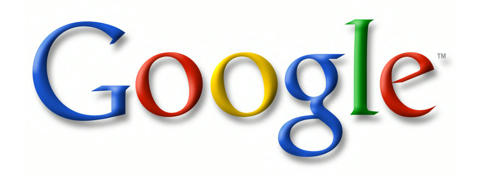
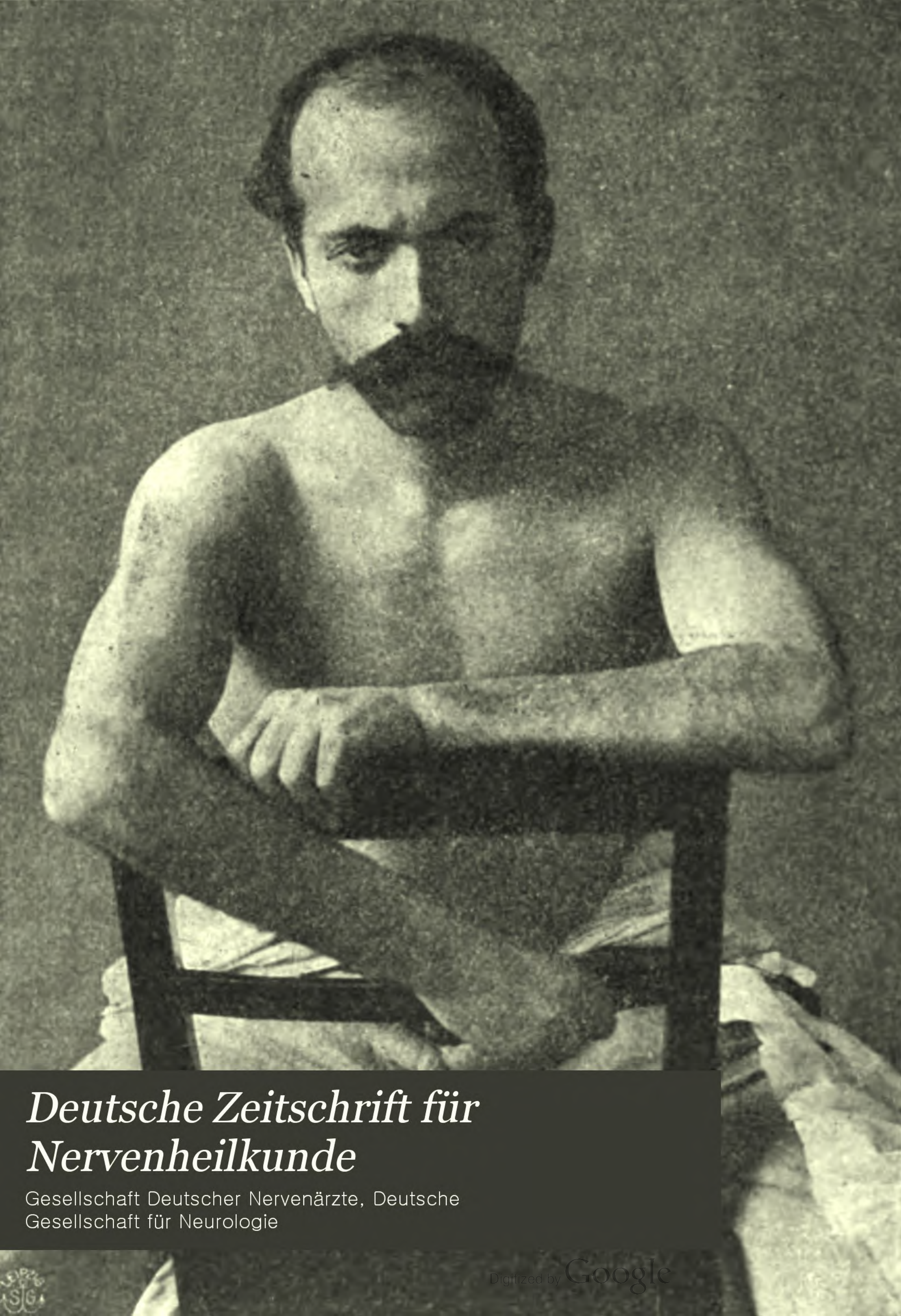
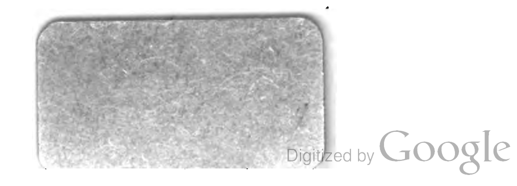

Google

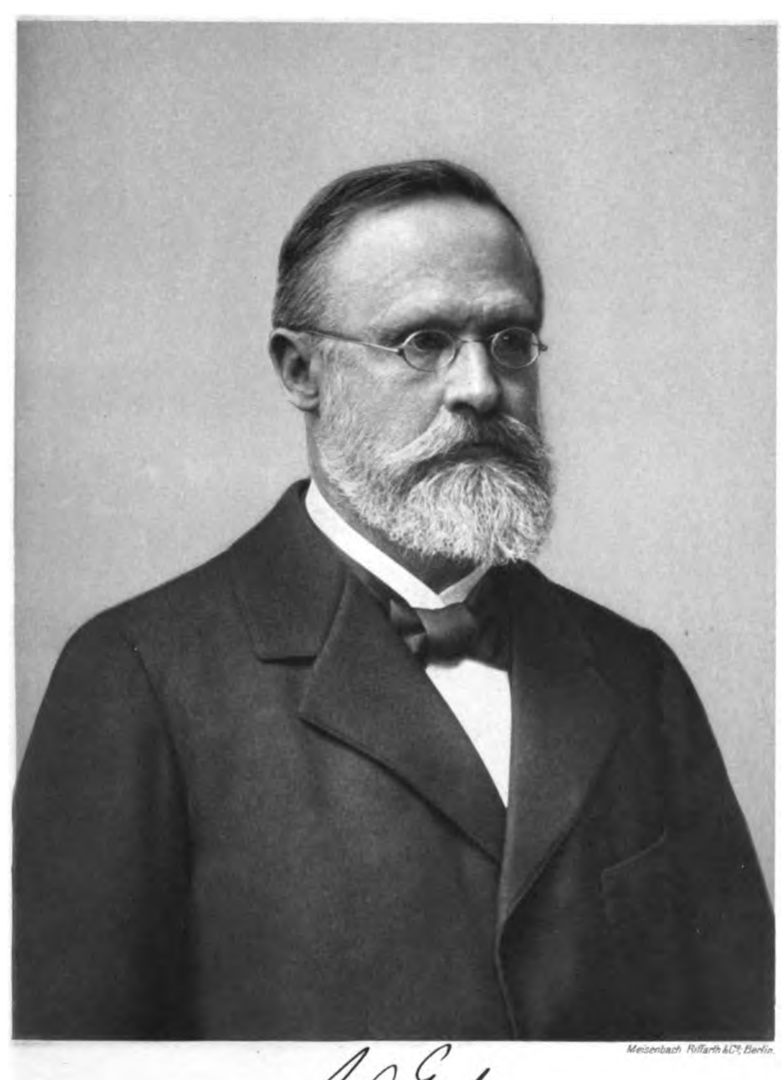


Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde
Gesellschaft Deutscher Nervenärzte, Deutsche Gesellschaft für Neurologie
Digitized by Google








Meisenbach Riffarth & Co. Berlin.

...CHE ZEITSCH...

FÜR

...NHEILKUNDE.

...AUSGEGEBEN VON

... Prof. L. Lichtheim

... Prof. ... v. Strümpell

... A. STRÜMPELL.

... BAND.

...SCHRIFT

... DR. WILHELM ERB



... ZIG,

... VON F. C. W. VOG...

1900.



DEUTSCHE ZEITSCHRIFT

FÜR

NERVENHEILKUNDE.

HERAUSGEGEBEN VON

Prof. Wilh. Erb
Director der med. Klinik in Heidelberg.

Prof. L. Lichtheim
Director der med. Klinik in Königsberg.

Prof. Fr. Schultze
Director der med. Klinik in Bonn.

Prof. Ad. v. Strümpell
Director der med. Klinik in Erlangen.

REDIGIRT VON **A. STRÜMPELL.**

18. BAND.

FESTSCHRIFT

HERRN GEHEIMRATH DR. WILHELM ERB

DIREKTOR DER MEDICINISCHEN KLINIK IN HEIDELBERG

ZUR VOLLENDUNG SEINES 60. LEBENSJAHRES

GEWIDMET.

MIT 33 ABBILDUNGEN IM TEXT UND 10 TAFELN.

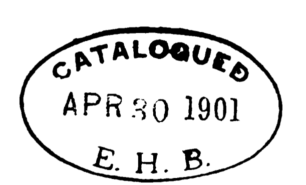


LEIPZIG,

VERLAG VON F. C. W. VOGEL.

1900.





WILHELM ERB,

DEM BAHNBRECHENDEN FORSCHER

DEM VEREHRTEN LEHRER

DEM TREUEN FREUNDE

GEWIDMET ZUR FEIER SEINES 60. GEBURTSTAGES

VON SEINEN DANKBAREN SCHÜLERN

UND

VON DEN HERAUSGEBERN

DER

DEUTSCHEN ZEITSCHRIFT FÜR NERVENHEILKUNDE.

Inhalt des achtzehnten Bandes.

I.

Zur Pathologie der nichteitrigen Encephalitis.

(Ueber zwölf Fälle von Encephalitis des Grosshirns resp. des Kleinhirns; darunter zwei Fälle mit anatomischer Untersuchung.)

Von

Dr. Nonne,
Oberarzt am Neuen Allgemeinen Krankenhaus in Hamburg-Eppendorf.

(Mit 2 Schriftproben und Taf. I.)

Die acute nicht eitrige Encephalitis hat in den letzten Jahren die Autoren vielfach beschäftigt. Klinisch und anatomisch früher sehr wenig gekannt, hat diese Krankheit neuerdings sowohl durch unser Wissen bereichernde und zu neuem Studium anregende Einzelarbeiten, wie durch an hervorragender Stelle veröffentlichte, die Summe des bisher Bekannten zusammentragende Arbeiten [1]) das Interesse wachgerufen.

Die Etappen in der bereits vor die Mitte des eben verflossenen Jahrhunderts zurückreichenden Geschichte der Encephalitis sind bezeichnet durch die Ausscheidung der herdförmigen Erweichungen, der Nekrobiose durch Gefässverschluss von der entzündlichen Encephalitis, durch die auf Virchow [2]) zurückzuführende Lehre von der Encephalitis der Neugeborenen, durch die Untersuchungen von Leyden [3]), der eine „Myelitis bulbi“ aufstellte, durch die Aufstellung des Typus der Poliencephalitis haemorrhagica superior durch Wernicke [4]), die Darstellung der Grosshirn-Encephalitis der Kinder und der Erwachsenen von Strümpell [5]) und Strümpell [6])-Leichtenstern [7]), ferner durch die Mittheilungen Leichtenstern's [7]) über den Zusammenhang der Influenza mit der Grosshirn-Encephalitis, sodann durch die anatomischen Untersuchungen

---

1) Oppenheim, Nothnagel's spec. Path. u. Ther. IX. Bd. I. Th. „Die Encephalitis und der Hirnabscess.“
2) Virchow's Archiv. Bd. 44.
3) Archiv f. Psychiatrie. Bd. 7.
4) Lehrbuch der Gehirnkrankheiten.
5) Jahrbuch f. Kinderheilk. 1884. XXII.
6) Deutsches Arch. f. klin. Med. Bd. 47.
7) Deutsche med. W. 1890, S. 510; 1892, Nr. 2.

von Wernicke, Friedmann, Goldscheider, Bücklers; des Weiteren, nachdem Erb[1]) schon im Jahre 1879 das klinische Bild eines heilbaren „Bulbärcomplexes" beschrieben und dadurch zu einer in der Folgezeit äusserst fruchtbaren Discussion die Veranlassung gegeben hatte, durch den Nachweis des Vorkommens von Uebergängen zwischen der encephalitischen Erkrankung des Grosshirns, des Wernicke'schen Typus (Goldflam, Freyhan, Koschewnikow) einerseits sowie der Poliencephalitis superior und einer Encephalitis des Bulbus medullae und sogar des Rückenmarks andererseits. Als wichtige Etappe ist ferner der bacteriologische Nachweis von Krankheitserregern im Centralnervensystem zu bezeichnen, wie wir ihn Pfuhl[2]) und Nauwerck[3]) für die Influenza, E. Fraenkel[4]) für die Influenza, die Pneumonie und den Milzbrand verdanken.

Das Interesse speciell des Klinikers für die nichteitrige Encephalitis wurde durch die zuerst von Oppenheim[5]) besonders betonte und später von ihm wiederholte Thatsache wachgerufen, dass die Prognose derselben eine relativ günstige sei.

Seitdem die Aufmerksamkeit der Fachgenossen auf die Encephalitis gelenkt ist, wird diese auch öfter diagnosticirt; andererseits stehen in vielen Fällen der Diagnose noch Schwierigkeiten entgegen. Im Besonderen ist die Differentialdiagnose gegenüber den verschiedenen Formen der Meningitis und unter Anderem besonders der uns durch Fr. Schultze[6]) und Krannhals[7]) bekannt gewordenen Pseudomeningitis schwierig und oft unmöglich. Wie es nachgewiesen ist, dass es eine Poliencephalitis superior ohne entsprechenden anatomischen Befund (Wilks, Eisenlohr, Hoppe, Dreschfeld, Strümpell u. A.) giebt, so muss festgestellt werden, ob auch die anderen „Typen" der Encephalitis ohne materielles, d. h. für unsere heutigen Methoden darstellbares Substrat vorkommen; es muss untersucht werden, ob die Localisation des Processes im Kleinhirn in der That so extrem selten ist wie es nach den bisher vorliegenden Erfahrungen — nur Nauwerck schildert einen ausschliesslich auf das Kleinhirn beschränkten Fall — der Fall zu sein scheint.

Ich war im Laufe der letzten zwei Jahre in der Lage, ein grösseres

---

1) Ueber einen neuen, wahrscheinlich bulbären Symptomencomplex. Westphal's Arch. für Psych. 1879. Bd. IX.

2) Berlin. klin. W. 1892, Nr. 39 u. 40.

3) Deutsche med. W. 1895, Nr. 25.

4) Ztschr. für Hygiene und Infectionskrankh. 1898, Bd. 27.

5) Deutsche Ztschr. f. Nervenheilk. Bd. 6, Heft 2.

6) Verhdlgn. d. Congr. f. inn. Med. 1887, S. 393ff.

7) Deutsches Arch. f. klin. Med. 1895, Bd. 54.

Material hierhergehöriger Fälle theils ausserhalb, zum grössten Theil innerhalb des Krankenhauses zu beobachten und an der Hand derselben den einschlägigen Fragen näher zu treten.

Fall 1. Adele W., 14 Monate, Capitainskind.

Keine tuberculöse Belastung nachweisbar; war bisher stets gesund, machte nur vor 6 Monaten einen leichten Brechdurchfall durch; war nicht scrophulös, hat sich bisher körperlich und geistig normal entwickelt; sprach und lief noch nicht. Der Vater negirt Potus und specifische Infection. Der Hausarzt behandelte im Laufe der letzten zwei Wochen in demselben Hause mehrere Fälle von Influenza; nach einer kurzdauernden „katarrhalischen Erkältung", die der Arzt als „Influenza" auffasste, erkrankte das Kind acut und heftig unter Fieber und Erbrechen; schnell traten Bewusstlosigkeit und Convulsionen hinzu, die zunächst alle vier Extremitäten befielen, dann auf die linke Körperhälfte beschränkt blieben. Von Otorrhoe, Würmern, Zahndurchbruch wurde nichts bemerkt.

Das Kind (untersucht 11. März 1899) war nicht rhachitisch und nicht scrophulös, an den inneren Organen konnte keine Anomalie gefunden werden. In den paralytischen linksseitigen Extremitäten bestanden an Intensität wechselnde Convulsionen, die Sehnen-Reflexe waren links gesteigert. Pat. war benommen, die Pupillen beiderseits verengt, auf Lichteinfall reagirend; meningitische Symptome — Nackensteifigkeit, Kahnbauch, sensible und vasomotorische Hyperästhesie — bestanden nicht; ebensowenig bestand Strabismus, Trismus, Störung des Schluckactes, die Herzaction war frequent, aber regelmässig; während der Untersuchung trat Erbrechen auf.

Dieser Zustand dauerte noch zwei Tage, dann hörten die Convulsionen auf, das Bewusstsein kehrte, unter Abfall von Temperatur und Puls, wieder. Die linksseitigen Paresen waren, als ich das Kind nach 7 Tagen zum zweiten Male sah, noch in ganz geringem Grade vorhanden, die Sehnen-Reflexe linkerseits noch gesteigert.

Sechs Wochen später sah ich das Kind wieder; es war in jeder Beziehung völlig normal, speciell konnte die neurologische Untersuchung keine Anomalie mehr feststellen.

Nach einer mir vor Kurzem gewordenen Mittheilung ist das Kind jetzt, 8 Monate nach der Erkrankung, ganz gesund und hat sich körperlich und geistig normal weiter entwickelt.

Der günstige Verlauf dieses Falles sprach gegen die Annahme einer tuberculösen Meningitis, welche immerhin zunächst am naheliegendsten war. Seit Leichtenstern's und Strümpell's ersten klinischen Beobachtungen, die schon 1892 von Bücklers [1]) und von Fürbringer [2]) und seither von vielen anderen Autoren, zuletzt von G. Flatau [3]) bestätigt wurden, seit Pfuhl's, Nauwerk's und E.

1) Westphal's Archiv. 1892. Bd. XXIV.

2) Deutsche med. Woch. 1892. Nr. 3.

3) Deutsche med. Woch. 1899. Nr. 18.

Fränkel's anatomischen Arbeiten wissen wir, dass der Influenza eine hervorragende Stelle in der Aetiologie der Encephalitis eingeräumt werden muss. Das klinische Bild dieses Falles deckte sich mit einer Reihe der bisher bekannt gegebenen Fälle von in Heilung ausgegangener Encephalitis, die als „Encephalitis" der Kinder zuerst von Strümpell [1]) zu einem Gesammtbild zusammengefasst wurde. Da in demselben Hause mehrere Fälle zweifelloser Influenza zu gleicher Zeit vorgekommen waren, so erschien es ungezwungen, auch für die Hirnerkrankung in diesem Falle die Influenza heranzuziehen.

Während früher die Prognose der Encephalitis für eine sehr schwere galt, begann mit den Mittheilungen von Leichtenstern und Strümpell (l. c.) ein neuer Abschnitt. Die Veröffentlichungen dieser Forscher lenkten erst die Aufmerksamkeit der Aerzte auf die „Encephalitis" des Grosshirns, und erst von jetzt an wurde diese Krankheit, die man bis dahin als Krankheit sui generis kaum gekannt hatte, häufiger klinisch und anatomisch beobachtet. Mit der sich mehrenden Erfahrung kam auch die Erkenntniss, dass die Encephalitis „heilen" kann. Schon Büchlers, der die Leichtenstern'schen Fälle ausführlicher beschrieb, erwog die Möglichkeit, dass die anatomischen Veränderungen der Encephalitis ihren Ausgang in Heilung nehmen könnten, und war es ja auch a priori nicht einzusehen, weshalb nicht die anatomischen Vorgänge der Rückbildung fähig sein sollen. Diese präsentiren sich bei der makroskopischen Betrachtung als Hyperämie, Blutungen, Schwellung und Succulenz der befallenen Hirntheile, bei der mikroskopischen Untersuchung sieht man Blutherde um die Gefässe herum, Austritt von Blutkörperchen in die Gewebe, Rundzelleninfiltrationen in den Wandungen der Gefässe, sowie herdförmige Ansammlungen von Rundzellen im Entzündungsgebiet. In den Lymphscheiden der Gefässe sieht man zuweilen Rundzellen, Pigmentzellen und körniges Zerfallsmaterial; von einer fettigen Degeneration der Gefässwände berichtet Nauwerck.

Aus der Zusammenstellung Oppenheim's in der bereits erwähnten vortrefflichen Monographie ergiebt sich, dass in den bisher zur Obduction gelangten Fällen die nervösen Bestandtheile selbst theils intact waren, theils gering, theils endlich hochgradig afficirt waren. Man fand Veränderungen sowohl an den Ganglienzellen in allen Graden, wie an den markhaltigen Nervenfasern. — Von den genannten anatomischen Veränderungen ist in der That ein nicht geringer Theil der Rückbildung fähig.

Es sind dann im Laufe der nächsten Jahre eine Reihe von Hei-

1) Jahrbuch d. Kinderheilkunde. 1884. Bd. XXII.

lungen publicirt, unter denen ich — ich sehe hier von den Fällen des Wernicke'schen und der ihnen verwandten Typen ab — Fälle von Leichtenstern (l. c.), dann solche von Fürbringer (l. c.) und von Oppenheim (l. c.), von Freyhan,[1]) von Feinberg,[2]) von Wiener[3]) und neuerdings von G. Flatau (l. c.) hervorhebe. Seither hat Oppenheim[4]) zu dieser Frage von Neuem das Wort ergriffen und die Heilbarkeit der acuten, nicht eitrigen Encephalitis an einem diagnostisch durch die Autopsie sichergestellten Fall einwandsfrei bewiesen. Die Möglichkeit dieses Nachweises war dadurch gegeben, dass der Patient, der die Erscheinungen einer Grosshirn-Encephalitis dargeboten und überwunden hatte, mehrere Monate später an den Folgen eines chirurgischen Eingriffs starb. Die anatomische Untersuchung ergab an der postulirten Stelle des Hirns ein exquisites Narbengewebe.

Fall 2. Victoria Sch., 34 Jahre, aufgenommen 24. Juli, entl. 10. Sept. 1898.

Die Mutter starb an Lungen-Phthise. Sie selbst war als Kind und junges Mädchen im Wesentlichen stets gesund, speciell niemals scrophulös. In ihrem Hause waren einige Geschwister kurze Zeit vor ihrer Erkrankung wegen fieberhafter katarrhalischer Erkrankung, die vom Arzte als „Influenza“ diagnosticirt und gemeldet waren, in Behandlung. Eine Woche vor ihrer Aufnahme fühlte Pat. sich matt, hatte ab und zu Kopfschmerz, vor zwei Tagen erkrankte sie schwer fieberhaft und fing in der letzten Nacht an zu deliriren.

Bei dem vortrefflich genährten Mädchen bestand bei ihrer Aufnahme eine mässige Benommenheit, kein Delirium; Pat. klagte über starke Kopfschmerzen, die Temperatur bewegte sich zwischen 39^0 und 40^0, der Puls war, abgesehen von einer leichten Erhöhung der Frequenz, normal. Der linke Facialis wurde etwas schwächer innervirt als der rechte, sonst war objectiv am Nervensystem keine Anomalie nachzuweisen. An den inneren Organen wurden nur die Zeichen einer leichten diffusen katarrhalischen Bronchitis constatirt; speciell kein Herpes, keine Nackenstarre, keine Hyperästhesie.

In der nächsten Nacht begannen Delirien, am Tage zeigte sich, dass die linksseitigen Extremitäten etwas schwächer innervirt wurden als die rechtsseitigen; der Patellar-Reflex war auf der paretischen Seite lebhafter (Andeutung von Fuss- und Patellar-Clonus); Andeutung von Nackensteifigkeit, ophthalmoskopischer Befund beiderseits durchaus normal; ebenso das Verhalten des Pulses normal. Die Delirien dauerten noch drei Tage und Nächte, die halbseitige Parese blieb mehrere Tage deutlich, ohne sich zur Paralyse auszubilden, die Nackensteifigkeit war wechselnd, niemals hochgradig, niemals war das Abdomen

1) Deutsche medic. Wochenschr. 1895. Nr. 39.
2) Neurolog. Centralblatt 1897, Nr. 14.
3) Prager med. Wochenschr. 1895, Nr. 40.
4) Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk. 1899, Bd. XV. Heft 1.

eingezogen; niemals traten Convulsionen auf; die wiederholte Untersuchung des Augenhintergrundes ergab stets negativen Befund.

Die Untersuchung auf Typhus fiel ebenso negativ aus (Vidal'sche Reaction negativ) wie die auf Miliartuberculose.

Am fünften Tage ergab die Lumbalpunction eine klar-seröse, unter nicht nennenswerth erhöhtem Druck stehende Flüssigkeit, deren mikroskopische und culturelle Untersuchung ganz negativ ausfiel.

Vom siebenten Tage an wurde mit kritischem Abfall der Temperatur zur Norm das Sensorium klar; im katarrhalischen Sputum wurden bei mehrmaliger Untersuchung keine Tuberkelbacillen gefunden, die linksseitige Parese war nur noch in Spuren nachweisbar, um sich im Laufe der nächsten Tage ganz zu verlieren. An die Zeit ihrer Delirien fehlt die Erinnerung.

Pat. erholte sich dann schnell und wurde nach siebenwöchentlichem Krankenhaus-Aufenthalt in blühendem Gesundheitszustand entlassen. Sie zeigt sich noch jetzt ab und an in vortrefflichem Befinden im Krankenhaus (Mittheilung des Secundärarztes Herrn Dr. de la Camp).

Auch nachdem ein Typhus abdominalis und eine acute tuberculöse Erkrankung des Nervensystems ausgeschlossen war, konnte man über die Diagnose dieses Falles verschiedener Meinung sein. Zunächst hat die Annahme einer Meningitis Vieles für sich, und in der That würde sich das Bild: acuter Beginn — nach Vorausgang von prodromaler Abgeschlagenheit — mit Kopfschmerz, Fieber, Delirien, weiterer Verlauf unter Fieber, Somnolenz, Delirium, ab und an Nackensteifigkeit, Lebhaftigkeit der Sehnenreflexe, Hemiparese mit der Annahme einer Meningitis sehr wohl decken; andererseits sprach das Ergebniss der Lumbalpunction durchaus nicht für die Annahme einer Meningitis, fehlte des Weiteren eine grössere Anzahl meningitischer Symptome und stand von vornherein die sich schubweise entwickelnde Hemiparese im Vordergrund des Krankheitsbildes. Die Ursache der Hirnerkrankung dürfte man ungezwungen in der in der Familie der Kranken zur Zeit herrschenden Influenza-Endemie erkennen; ein anderes der vielen bekannten ätiologischen Momente einer Meningitis lag nicht vor, und die Diagnose „sporadische Form einer Meningitis cerebro-spinalis epidemica“ durfte ausgeschlossen werden, weil der Verlauf einer solchen von dem des vorliegenden Falles erheblich verschieden ist: die Nackensteifigkeit trat erst spät auf und war niemals intensiv, Erbrechen fehlte, Rückenschmerzen und Rückensteifigkeit, Empfindlichkeit der Wirbelsäule, Contracturen der Extremitäten, Kahnbauch, ausgesprochene vasomotorische und cutane Hyperästhesien, Anomalien der Pupillenreaction, vor Allem auch Herpes labialis waren nicht vorhanden. Ausschlaggebend war endlich das negative Resultat der Lumbalpunction.

Somit stellten wir die Diagnose auf „Encephalitis haemor-

rhagica". Nichts von den beobachteten Erscheinungen sprach gegen diese Annahme, und der entsprechende anatomische Befund war gerade bei Influenza als Grundlage eines klinischen Krankheitsverlaufs, wie der beschriebene, bereits öfters erhoben worden. Bemerkenswerth war auch hier der günstige Ausgang der zeitweilig äusserst bedrohlichen Krankheit in restlose Heilung.

Fall 3. Heinrich S., 23 Jahre alt, Dreher, aus Hamburg. Aufgen. 7. 10. 98, entl. 30. 12. 98.

Anamnese (von der Schwester erhoben): Pat., vor zwei Wochen vom Militair entlassen, stammt aus neuropathisch nicht belasteter Familie, von sechs Geschwistern haben zwei an Drüsen gelitten, sonst nichts von Tuberculose in der Familie nachweisbar. Pat. selbst negirte später in völlig glaubwürdiger Weise jede venerische Infection; er war früher stets im Wesentlichen gesund, immer fleissig und solide, trank nicht. Vor zwei Tagen war er in gutem Wohlsein, war auch die Tage, Wochen und Monate vorher gesund gewesen. Er ging fort und kam nicht wieder. Die Verwandten erfuhren erst durch die Krankenhaus-Direction, dass Pat. im Krankenhause sei. Es stellte sich später heraus, dass Pat. am Abend jenes Tages auf dem Tanzboden gewesen war, am Morgen des nächsten Tages wurde er in einer ganz verkehrten Gegend gefunden, die von seinem Nachhausewege ganz abseits lag; er „sprach wirre" und wurde ins hiesige „Curhaus" gebracht als „Betrunkener" (ohne dass Zeichen von acutem Alkoholismus festgestellt werden konnten), am nächsten Morgen wurde er auf die Beobachtungsstation des Neuen Allgemeinen Krankenhauses gebracht. Eingehende Nachforschungen seitens der avisirten Polizei-Organe gaben keinen Anhalt für ein stattgehabtes Trauma.

Den normal genährten jungen Mann, bei dem Residuen einer Verletzung fehlten, fanden wir in hochgradiger Jactation, laut stöhnend, sich im Bett wälzend, mit den Händen unaufhörlich arbeitend; das Bewusstsein war total aufgehoben, auf Anruf keine psychische Reaction, bei Berühren der Haut Abwehrbewegungen. Die Sprache scheint aufgehoben, man hört nur unarticulirte Laute. Andeutung von Nackensteifigkeit, das Abdomen leicht kahnförmig, allgemeine Hauthyperästhesie, Bradycardie, Retentio urinae, so dass Katheterismus nöthig ist.

Die Pupillen sind mittelweit, gleich, Reaction auf Licht normal. Im Gebiet der cerebralen Nerven und der Extremitäten keine Lähmungen. Ophthalmoskopische Untersuchung nicht durchführbar, die otoskopische Untersuchung zeigte normale Trommelfelle.

Die — einstweilen nur grob durchführbare — Untersuchung der inneren Organe ergiebt keine Anomalie.

Es bestand Fieber: die Körpertemperatur bewegte sich zwischen 38° und 39°. Irgend welche Zeichen einer Verletzung fehlten.

Am nächsten Tage dauerte die Agitation und Hyperästhesie noch an; wegen totaler Anorexie musste zur Sondenfütterung geschritten werden; noch permanente Retentio urinae. Pat. schreit und stöhnt, ist aber offenbar aphasisch; es besteht eine leichte rechtsseitige Facialisparese, sonst nirgends Herdsymptome.

Am folgenden Tage gesellte sich zum bisherigen Bilde ein Strabismus

convergens bulbi dextri alternans; keine Irregularität im Bereich des Pulses und der Athmung.

Die Pupillen sind leicht verengt, reagiren focal, aber nicht prompt.

In den nächsten Tagen kam zu dem in seiner Intensität sehr wechselnden Symptomencomplex: Nackensteifigkeit, eingezogenes Abdomen, Hyperaesthesia universalis, Jactation, Strabismus, Trägheit der Pupillenreaction, Aphasie, rechtsseitige Facialisparese noch hinzu: häufiges krankhaftes Gähnen, Dermatohyperaesthesia vasomotoria und Trismus.

Fünf Tage nach der Aufnahme trat ein hemiepileptischer rechtsseitiger Insult auf, in den Nackenmuskeln beginnend, von Jackson-schem Typus, ca. 1 Minute dauernd.

Die jetzt endlich durchführbare ophthalmoskopische Untersuchung zeigte ausser einer Hyperämie der Papillen nichts Abnormes. Während Pat. am 7. Tage seines Krankenhaus-Aufenthaltes auf Anreden nur mit Ansehen, mit „Ja“ und einigen unarticulirten Lauten reagirt, ist zwei Tage später, nach allmählichem Abfall der Temperatur zur Norm, eine ganz erstaunliche Remission zu constatiren. Pat. sitzt — mit noch verstörtem Gesichtsausdruck — aufrecht im Bett, isst von seinem Teller und zwar völlig coordinirt, reagirt auf Anruf mit Ansehen und Einstellen des Essens, antwortet auf Fragen mit „Ja“ oder „Nein“, allerdings nur mechanisch, ohne Rücksicht auf den Sinn der Fragen; ab und zu sagt er auch einige litteral- und verbal-paraphasische Worte und Lautbrocken.

Im Laufe des Tages war Pat. noch in geringem Grade somnolent. In den allernächsten Tagen verlor sich dann allmählich die Nackensteifigkeit, die Hyperäthesie, das Abdomen wurde wieder normal configurirt, die Pupillen, einen Tag hindurch noch leicht mydriatisch und etwas träge reagirend, bildeten sich zur Norm zurück, der Strabismus verlor sich, nachdem vorübergehend ein leichter Strabismus divergens bulbi sinistri bestanden hatte, ganz. Mit Aufhellung des Sensoriums liess sich auch eine geringe, aber deutliche Percussionsschmerzhaftigkeit des Schädels nachweisen, die nach zwei Tagen verschwunden war, die Facialis-Innervation war wieder beiderseits gleich. Nirgends liess sich im Gebiet der Motilität, der Sensibilität und der Haut- und Sehnenreflexe eine halbseitige paretische Störung nachweisen; hingegen war die motorische Aphasie noch fast total; das Wortverständniss begann sich zu heben: Die einfachsten Befehle wurden verstanden, vom Allergewöhnlichsten nur etwas abweichende Aufforderungen jedoch noch nicht verstanden. Es konnte jetzt auch constatirt werden, dass die associirten Augenbewegungen intact waren. Die partielle Aufhellung des Wortverständnisses nahm dann langsam zu, ebenso die Sprechfähigkeit. Pat. spricht zunächst nur auf Anreden hin und antwortet nur mit „ja“, „nein“, „ich weiss nicht“, im Uebrigen nur mit total paraphasischem Wortschwall; es lässt sich ausserdem das Bestehen von Alexie und optischer Aphasie feststellen.

Zwei Tage später ist Pat. bereits im Stande, complicirte Aufträge zu verstehen und auszuführen, dazwischen fehlt aber plötzlich wieder das Wortverständniss, das Objectverständniss ist intact, während die spontane Sprache noch ein total paraphasisches Kauderwelsch darstellt. Es macht sich dabei jetzt eine gewisse Logorrhoe bemerkbar. Das Nachsprechen scheitert daran, dass Pat. oft nicht versteht, was er soll. Schreiben ist spontan möglich, doch besteht ausgeprägte Paragraphie, ebenso ist das

Dictatschreiben paragraphisch; die Schrift ist etwas unsicher und zitterig; das Schriftverständniss fehlt absolut, während das Abschreiben, von wenigen paragraphischen Schnitzern abgesehen, gut gelingt. Beim Lesen spricht er ohne Sinnverständniss paraphasich darauf los; Bildverständniss fehlt.

Wieder einige Tage später liess sich eine weitere geringe Besserung in allen genannten Störungen, die qualitativ unverändert geblieben waren, nachweisen; die Logorrhoe documentirte sich auch beim Spontanschreiben, indem Pat., sowie er Papier und Bleistift hatte, darauf losschrieb — exquisit paragraphisch. —

Drei Tage später kann Pat. zum ersten Male vorgesagte Worte richtig nachsprechen; dann lernte er kleine Sätze aus Volksliedern, das Vaterunser etc. nachsprechen, häufig allerdings noch exquisit paraphasisch (z. B. für „ich hatt' einen Kameraden“ sagt er: „ich hatt' Kamme arratte“ u. s. w. Das Bildverständniss war jetzt partiell vorhanden.

Drei Wochen nach seiner Aufnahme war sein Wortverständniss zwar ausgedehnt, aber noch nicht total; die langsame Wiederkehr der Functionen liess sich besonders deutlich beim Lesen demonstriren: einzelne Worte sind fast immer richtig, er liest aber auch nicht selten — allerdings ohne Verständniss noch — ganze Geschichten fast völlig richtig, besonders wenn man mit dem Finger auf jedes einzelne Wort zeigt — natürlich äusserst langsam und Sylben pointirend, wie ein Kind, das eben Lesen lernt; einen Tag später zeigte sich die Wiederkehr des Verständnisses des Gelesenen darin, dass er aus einer Reihe aufgeschriebener Worte den einem bestimmten vorgezeigten Worte entsprechenden und auf dem Tisch liegenden Gegenstand richtig auswählen konnte.

Nach Ablauf weiterer zwei Wochen konnte das Wortverständniss als intact bezeichnet werden. Das spontane Sprechen war noch eine Spur paraphasisch, die Diction war noch agrammatisch, fragmentarisch, der Bindewörter entbehrend; er ärgerte sich über paraphasisch herauskommende Worte, wie ihm überhaupt seine Paraphasie sehr bewusst und ärgerlich ist. Das Nachsprechen liess noch, ebenso wie das Wortgedächtniss, erhebliche Lücken nachweisen. Die Verarmung seines Wortschatzes ging auch aus dem häufigen Umschreiben hervor, z. B. wird ein Rettungsboot eines Steamers von ihm bezeichnet mit: „wenn das Schiff gesunken ist“; das Lautlesen gelingt mit geringen paraphasischen Fehlern gut; das Leseverständniss ist im Groben vorhanden, doch fehlt zum Theil jedenfalls noch das Bewusst-Associative; das Abschreiben gelingt meist tadellos, das spontane Schreiben und Dictatschreiben leidlich gut, aber noch ziemlich durchsetzt mit litteral- und verbal-paragraphischen Wörtern.

Intelligenz- und Gedächtniss-Defecte, Seelenblindheit fehlen, die Bildungsstufe steht auf einem niedrigen Niveau; die eingehende diesbezügliche Prüfung scheitert an einem mit fortschreitender Reconvalescenz zunehmenden Eigensinn des Patienten, der stark auf seine Entlassung drängt.

Am 3. December, d. h. nach ungefähr 3monatlichem Aufenthalt, wurde der Pat. entlassen. Eine letztmalige Untersuchung ergab am Nervensystem ausser jenem Rest von Aphasie keine Anomalie mehr. Eine genaue Prüfung des Gesichtsfeldes erwies sich als unmöglich, theils wegen des

Eigensinns des Pat., theils weil ihm nicht klar zu machen war, worauf es dabei ankäme, jedenfalls lagen gröbere hemianopische Defecte nicht vor.

Im vorliegenden Fall haben wir es zu thun mit einer Grosshirnaffection, die peracut mit Fieber, Bewusstlosigkeit und Jactation eingesetzt hat; der acute fieberhafte progrediente Verlauf erstreckte sich noch auf einige Tage, und während dieser Zeit liess sich ein Symptomencomplex constatiren, wie er einer Meningitis entspricht, daneben aber zeigte sich bereits ein Herdsymptom, welches nicht den flüchtigen Charakter trug, den die Grosshirn-Meningitis zu haben pflegt, sondern welches im Laufe der nächsten Wochen und Monate die Szene ausschliesslich beherrschte: eine Aphasie. Auch die Facialisparese und die rindenepileptischen Convulsionen, die im Beginn des fieberhaften Processes zur Beobachtung gelangten, durfte man als von Erkrankung der Hirnsubstanz selbst ausgelöst betrachten, weil deren Localisation und Charakter sich mit der Aphasie zusammen auf einen grösseren, resp. auf mehrere benachbarte und ineinander confluirende Herde beziehen liessen. Die Form der Aphasie, die wir genau beobachten und deren allmähliche Rückbildung bis auf einen kleinen Rest wir schrittweise verfolgen konnten, war eine gemischt motorisch-sensorische. Man durfte annehmen, dass ein grösserer Herd die Bahnen zwischen den Hirnregionen, in denen man das Wortklangerinnerungsfeld und das Sprachbewegungsfeld als localisirt annimmt, einerseits, die Bahnen, die diese mit dem Erinnerungsfeld für die optischen Schriftbilder verbinden, andererseits lädirt hatte. Ein grösserer Herd im Marklager an der Grenze zwischen Frontal- und Schläfenhirn resp. zwei einander tangirende Herde in der Inselgegend und im subcorticalen Marklager des Schläfenlappens konnten dieser Forderung entsprechen.

Auf welchen Process war dieses Krankheitsbild zurückzuführen? So acut und so schwer setzen nur wenige Affectionen ein. Ein Trauma mit folgender Apoplexie war erstens nach der Anamnese nicht anzunehmen und zweitens sahen wir unter unseren Augen den Process noch einige Tage fortschreiten; eine nicht-traumatische Apoplexie war von vornherein sehr unwahrscheinlich bei dem jungen, sonst ganz gesunden Manne mit normalem Gefässsystem, bei dem Potus und Lues ausgeschlossen werden konnten, bei dem mit einem Worte keine Vorbedingungen für apoplectische und embolische Vorgänge in cerebro vorlagen. Einen Tumor cerebri durfte man ausschliessen, auch wenn man sich vorhielt, dass die ersten Symptome eines solchen ohne Vorboten acut auftreten können, da im ganzen

Verlauf der Beobachtung sich keins von den Allgemeinsymptomen einer Hirngeschwulst zeigte. Auch konnte ich jetzt, ein Jahr nach dem Beginn der Erkrankung des Pat., sein völliges Wohlbefinden constatiren. Auch von der Annahme einer Cerebrospinalmeningitis — sporadischer Fall — durfte abgesehen werden, weil das Fieber schon nach wenigen Tagen abfiel, weil Pat. nicht über Kopfschmerzen klagte, weil Herpes fehlte, nicht die Bewusstseinsschwankungen, wie sie für die Meningitis cerebrospinalis gefordert werden müssen, sich zeigten, kein Rückenschmerz constatirt wurde und endlich das Herdsymptom der Aphasie bald allein und stabil zurückblieb.

Es bleibt somit nur die Annahme einer Infection oder Intoxication übrig. Da für letztere — Alkoholismus, Fleisch-, Fisch-, Wurstvergiftung, Saturnismus — wiederum jeder Anhalt fehlte, so entschlossen wir uns zur ersteren. Und in der That wissen wir seit Leichtenstern's, Strümpell's und Wernicke's Mittheilungen, dass eine Encephalitis, sei es im Grosshirn, sei es im Mittelhirn, unter dem Bilde einer ganz acut einsetzenden Infection auftreten kann, so acut, dass spätere Autoren, wie Bruns[1]) und Wiener[2]) über Fälle berichtet haben, in denen die Differentialdiagnose zwischen Encephalitis und traumatischer Spätapoplexie zunächst resp. überhaupt nicht zu stellen war.

Welcher Art diese Infection war, liess sich allerdings nicht feststellen. Wir wissen, dass die Encephalitis bei einzelnen Erkrankungen des Gehirns, so bei der infectiösen und bei der tuberculösen Meningitis, bei einzelnen syphilitischen Affectionen etc. eine secundäre Rolle spielen kann; davon konnte hier keine Rede sein. Sie tritt mit Vorliebe im Gefolge der epidemischen Cerebrospinalmeningitis, der Endocarditis ulcerosa und besonders der Influenza auf; auch auf diese ätiologischen Momente konnten wir nicht zurückgreifen, und speciell von einer Influenza-Epidemie war hier zur Zeit, wie auch später mir vom hiesigen Medicinalbureau freundlichst zur Verfügung gestellte Mittheilungen ergaben, nichts bekannt.

Dass die vorliegende Encephalitis nicht auf eine vorangegangene Infectionskrankheit zu beziehen war, geht aus der in der Anamnese betonten Thatsache hervor, dass Pat. in der Zeit vor seiner acuten Erkrankung ganz gesund gewesen war. Ohne irgend eine nachweisbare Ursache entwickelte sich der Fall von Bries[3]), in dem als anatomische Unterlage für das klinische Bild einer Grosshirn-Encephalitis eine hämorrhagische Encephalitis in der Marksubstanz der

---

1) Neurol. Centralbl. 1896. Nr. 21, 22, 24.
2) Brain 1897, winter.
3) Neurol. Centralbl. 1897. Nr. 1.

rechten Hemisphäre festgestellt wurde. Ebensowenig war in dem Fall Fischl's[1]), in dem die Section eine schwere hämorrhagische Encephalitis im Mark beider Grosshirn-Hemisphären nachwies, ein ätiologisches Moment zu eruiren gewesen.

Es ist sehr wohl möglich,. dass in unserem Fall die Encephalitis mit einer Meningitis vergesellschaftet war: traten doch eine Reihe meningitischer Symptome in die Erscheinung; andererseits sind schon von Leichtenstern und Strümpell bei ihren letal verlaufenden Fällen von Influenza-Encephalitis, bei denen eine makroskopisch erkennbare Meningitis nicht vorlag, „meningitische" Symptome, wie Benommenheit, Fieber, Nackensteifigkeit, Hyperästhesie und allgemeine Convulsionen, ferner von Leichtenstern[2]), Fürbringer[3]) und v. Jacksch Augenmuskelparesen, Pupillendifferenz und Steigerung der Sehnenreflexe beschrieben worden. In einem Fall Oppenheim's[4]) bestand Brechneigung, Nackensteifigkeit, Pulsbeschleunigung.

Seit Fr. Schultze's[5]) Mittheilungen in Wiesbaden aus dem Jahre 1887 hat man überhaupt Grund, mit der Diagnose „Meningitis" vorsichtig zu sein: wies doch Fr. Schultze in drei Fällen — Pneumonie, Abdominaltyphus, acute tuberculöse Pneumonie —, in denen Schmerzen im Hinterkopf, Nackensteifigkeit, Delirien, Apathie, Hyperästhesie, Somnolenz, Muskelzuckungen, Divergenz der Augen, Mydriasis und Pupillenträgheit, Spannung und Steifigkeit der Extremitätenmuskeln, Hyperästhesie der Haut, Erhöhung der vasomotorischen Erregbarkeit der Hautgefässe, Lebhaftigkeit der Sehnen- und Hautreflexe beobachtet waren, nach, dass eine makroskopisch erkennbare Meningitis durchaus fehlte und dass mikroskopisch in diesen Fällen nur eine Umscheidung der Gefässe der Pia des Hirns und Rückenmarks mit Rundzellen sowie stellenweise Rundzellenanhäufungen in der Substanz des Hirns und Rückenmarks selbst nachzuweisen waren.

Aehnliche Beobachtungen theilte 1895 Krannhals[6]) mit, d. h. Fälle, in denen klinisch eine Meningitis bestand, während die Section nur Hyperämie, Oedem und hämorrhagische Veränderungen der weichen Hirnhäute feststellte.

Unser Fall hat viele Aehnlichkeit mit den 3 ersten Fällen von den 8 Fällen von Oppenheim[7]). Derselbe berichtete über acht zur

1) Prag. med. Wochenschr. 1897. Nr. 26—28.
2) Deutsche med. Wochenschr. 1890. Nr. 23.
3) Ebenda 1892. Nr. 3.
4) Deutsche Ztschr. f. Nervenhk. Bd. VI, Heft 2.
5) Verhandlgn. d. Congr. f. inn. Med. 1887. S. 393.
6) Krannhals, Dtsch. Archiv f. kl. Med. 1895. Bd. 54.
7) l. c.

Heilung gelangte Fälle von Encephalitis, die theils im Grosshirn, theils in dem Pons, theils in den Kernregionen der Medulla oblongata und der Augennerven ihren Sitz aufgeschlagen hatten. In den ersten zwei Fällen sah auch Oppenheim eine Aphasie sich aus- und zurückbilden, im dritten Fall entwickelte sich neben der Aphasie noch eine Parese der rechten oberen Extremität. Aphasie war auch ein Ausfallssymptom in dem Fall Wiener's (l. c.) und in demjenigen Friedmann's [3]); der Fall Friedmann's kam zur Section. Im Marklager der ersten Hirnwindung fand sich eine alte Cyste, in deren Umgebung die Hirnsubstanz acut — nicht eitrig — hämorrhagisch entzündet war.

Fall 4. Heinrich T., 24 Jahre, Arbeiter, aufgen. 15. Nov. 1898, entl. 8. Jan. 1899.

Anamnese (von der Frau des Kranken erhoben). Pat. erkrankte ca. eine Woche vor seiner Aufnahme mit heftigen Kopfschmerzen, heftigem Erbrechen; der Kopfschmerz war Tags und Nachts sehr intensiv; am fünften Tage seiner Erkrankung fing er an unklar zu werden, phantasirte, verstand nichts mehr und sprach nicht mehr, erkannte ab und an noch seine Umgebung. Für Syphilis kein Anhalt (später von Pat. selbst auch glaubwürdig negirt); er trank absolut nicht, war früher und auch speciell die letzten Wochen und Monate vor dieser Erkrankung ganz gesund. Keine geschäftlichen oder socialen Sorgen und Aerger; hat nie ein ernsteres Trauma, speciell kein Schädeltrauma gehabt. Keine tuberculöse oder neuropathische Belastung.

Pat. kommt unklar auf; Temperatur subfebril. An den inneren Organen fand sich bei der Aufnahme keine Anomalie. Der Puls war etwas verlangsamt (60), etwas unregelmässig.

Die linke Pupille ist etwas weiter als die rechte, Lichtreaction beiderseits prompt; der Schädel ist auf Beklopfen diffus empfindlich; keine Gleichgewichtsstörung beim Aufstellen. Die rechte Gesichtshälfte wird schwächer innervirt als die linke. Verhalten der Sehnen- und Hautreflexe beiderseits gleich, normal. Ophthalmoskopischer Befund normal.

In den nächsten Tagen dauerte die Benommenheit noch an; Secessus inscii. Die Benommenheit ging dann in einen eigenartigen Stupor-Zustand über: er antwortet auf Fragen ab und an, aber nur zögernd, wie gehemmt; es liegt noch eine starke Bewusstseinstrübung vor, wie sich aus den wenigen vom Pat. vorgebrachten Aeusserungen ergiebt.

An einem der nächsten Tage trat wieder eine längerdauernde Somnolenz sowie eine Verlangsamung des Pulses auf; die rechtsseitige Facialisparese war noch deutlich, die linke Pupille auch jetzt noch etwas träger reagirend als rechterseits; seitens der Gehirnnerven sonst keine Anomalie.

Beim Sitzen sinkt Pat. in sich zusammen, muss unterstützt werden,

1) Neurol. Centralbl. 1898. S. 610.

beim Stehen und Gehen starkes Schwanken, ausgeprägte Tendenz nach links und nach hintenüber zu fallen.

Die Motilität ist intact, die Sensibilität — nur die Schmerzempfindlichkeit ist zu prüfen — ist nicht gestört; nirgends dynamische Ataxie.

Beide Ossa frontalia sind zweifellos etwas klopfschmerzhaft. Die Temperatur war am 4. Tage seines Krankenhaus-Aufenthaltes zur Norm abgesunken. Die Sehnenreflexe waren rechterseits jetzt gesteigert (Achillesclonus), die Hautreflexe auf derselben Seite herabgesetzt. Die Incontinentia urinae et alvi dauerte noch an.

30. November. Zwei Wochen nach seiner Aufnahme war der objective Befund im Wesentlichen unverändert; doch bestand jetzt eine hochgradige Jactation: Pat. pflückt an der Bettdecke, wirft alles im Bett durcheinander; keine Krämpfe, keine Lähmungen; auch jetzt besteht noch jener Zustand halber Bewusstseinstrübung; er antwortet meist gar nicht oder nur mit sinnlosen Worten, ohne Zeichen von Aphasie zu bieten. Secessus inscii noch fortdauernd. Zeichen von Meningitis konnten nicht constatirt werden. Die Facialisparese hat sich zurückgebildet; die Pupillenanomalie (s. o.) dauert an, ab und an tritt Pulsirregularität auf.

3. December. Die ophthalmoskopische Untersuchung zeigte beiderseits deutliche Hyperämie.

Mittelst Lumbalpunction wurden 35 g einer wasserklaren Flüssigkeit entleert; der Druck ist nicht vermehrt; im Sediment werden nach 24 Stunden ungemein spärliche Rundzellen gefunden. Albumen: 2 Prom. Esbach.

7. December. Die Somnolenz hat aufgehört, Pat. ist aber noch gehemmt, der Gesichtsausdruck ist noch auffallend leer. Die Pupillen (ophthalmoskopisch) nähern sich wieder der Norm; es persistirt noch eine motorische Unruhe, ferner die Anomalie der Pupillen, das oben beschriebene, auf eine Erkrankung der linken Grosshirnhälfte deutende Verhalten der Sehnen- und Hautreflexe, eine wechselnde Irregularität des Pulses.

Die Restitution der psychischen Integrität nahm jetzt langsam zu. Neben richtigen Antworten auf Fragen betreffs seines Lebens und seiner augenblicklichen Umgebung zeigt sich intercurrent noch Bewusstseinstrübung, Gedächtnissschwäche und illusionäres Verhalten, niemals Aphasie. Pat. war jetzt auch wieder im Stande, ohne Hülfe sich aufzurichten und zu sitzen, hingegen war der Gang noch unsicher und schwankend, noch mit Tendenz, nach rechts und hinten zu fallen.

Am 28. December konnte constatirt werden, dass auch das Verhalten der Sehnenreflexe zur Norm zurückgekehrt war, dass die psychischen Functionen jetzt völlig normal waren, Gedächtniss- und Intelligenzdefecte fehlten. Auch jetzt konnte nichts von Aphasie, Alexie oder Hemianopsie constatirt werden. Das Verhalten der Augenmuskeln war, wie im ganzen Verlauf der Krankheit, normal, auch der ophthalmoskopische Befund normal.

Abgesehen von einer Spur von Gleichgewichtsstörung bei complicirten Anforderungen an das Balancegefühl ergiebt eine nochmalige eingehende Untersuchung des Centralnervensystems keine Abweichung von der Norm.

Am 8. Januar 1899 wurde Pat. entlassen; jener Rest von Gleichgewichtsstörung war noch andeutungsweise vorhanden.

Am 5. November 1899 untersuchte ich Pat. von Neuem: Er hatte seither ununterbrochen gearbeitet. Ab und an — ca. allwöchentlich einmal — hat er, in der Regel Morgens, einen leichten Schwindelanfall. Auch beim Gehen tritt noch manchmal Schwindel ein, so dass er dann nicht gerade gehen kann; überhaupt ist sein Gang noch etwas vorsichtig und breitbeinig, wie der eines Menschen, der seiner Balance nicht unbedingt traut. Das Verhalten der Reflexe, der Pupillenfunction, des Augenhintergrundes, des Pulses war durchaus normal.

Um was handelte es sich in diesem Fall, der ebenfalls, bei zuerst durchaus zweifelhafter Prognose, den günstigen Ausgang in Heilung nahm?

Eine eitrige oder tuberculöse Meningitis dürfte nach dem ganzen Verlauf ausgeschlossen werden, ebenso bieten selbst die atypischen Formen der multiplen Sklerose, die in einzelnen Schüben verlaufen, ein anderes Bild, und sprach der schliessliche Ausgang in fast complete Heilung gegen eine solche Annahme.

Sehr im Vordergrund unserer diagnostischen Ueberlegungen stand längere Zeit die Frage, ob nicht ein Hirntumor, an einer Stelle des Hirns sich entwickelnd, der keine Herderscheinungen bedingte, in der Entwicklung begriffen sei: dafür konnte der Beginn mit Kopfschmerzen und Erbrechen, die längerdauernde Verwirrtheit sprechen. Endlich schien die mehrere Male constatirte „Hyperämie" der Papillen auf die Entwicklung einer Stauungspapille vorzubereiten; nicht in letzter Linie endlich war zu beachten die zeitweilige Bradycardie, der Umstand, dass die rechte Pupille längere Zeit etwas enger war als die linke und focal nicht so ausgiebig wie die linke reagirte, dass der rechte Facialis eine Zeit lang paretisch war, rechterseits Achillesclonus und Herabsetzung des Plantarreflexes constatirt werden konnte und im Bereich der Ossa frontalia eine zweifellose, wenn auch nicht erhebliche Klopfempfindlichkeit bestand. Auch hier konnte nur der weitere Verlauf entscheiden, und diese Entscheidung fiel gegen die Annahme eines Tumors aus.

Als letzte differentialdiagnostische Ueberlegung kam der Hydrocephalus acquisitus als Folge einer „Meningitis serosa" (Quincke) in Betracht. Eine Meningitis serosa kann acut, subacut und chronisch sich entwickeln, sie geht meistens in Heilung aus, sie ist in vielen Fällen vom Tumor cerebri nicht zu unterscheiden. Auch die von Quincke betonte Häufigkeit der Intensitätsschwankungen der Symptome lag in unserem Falle vor. Andererseits sind wir nur berechtigt, die positive Diagnose in diesem Sinne zu stellen, wenn basale Erscheinungen, vor Allem Neuritis optica — mit oder ohne Ausgang in Atrophie — und Hemianopsie, Exophthalmus, Erscheinungen von

Seiten der Nn. olfactorii und der Augenmuskelnerven auftreten. Was ausser diesen Momenten aber noch gegen die Diagnose „Hydrocephalus acquisitus e meningitide serosa“ sprach, war das Fehlen jeglicher ätiologischen Momente. Wir wissen, dass der genannte, nicht symptomatische (Stauung, Tuberculose) Hydrocephalus internus bei Erwachsenen die Folge ist von Alkoholismus, Trauma, geistigen Ueberanstrengungen, acuten Infectionskrankheiten, und alle diese Momente waren in unserem Falle gerade auszuschliessen.

Es blieb somit nur die Annahme einer Encephalitis übrig. Dass wir bei einer solchen nicht selten keine greifbare Ursache finden können, darf, wie ich schon oben betont habe, nach den heute bereits vorliegenden Erfahrungen nicht mehr als durchaus ungewöhnlich erscheinen. Mit einer solchen Annahme stimmte die Entwicklung der Krankheit überein, ferner liessen sich die einseitigen Grosshirnsymptome, die ich eben noch einmal habe Revue passiren lassen, mit dieser Diagnose in Einklang bringen, und endlich scheint auch der Ausgang in Heilung diese Annahme zu bestätigen.

Fall 5. Georg B., 28 Jahre, Kesselschmied.

Anamnese (erhoben von der Braut, später vom Pat. bestätigt und erweitert). Tuberculöse und neuropathische Belastung ist bei Pat. nicht zu eruiren; er war früher immer ganz gesund, weiss von früheren Krankheiten nur Kinderkrankheiten anzugeben; 1888 wurde ihm am Halse eine Drüse exstirpirt, litt vorher und nachher niemals „an Drüsen“. Er negirt in glaubwürdiger Weise jede venerische Infection. Er ging sechs Wochen vor seiner Aufnahme ins Krankenhaus gesund als Matrose an Bord des „Fürst Bismarck“. Bei seiner Rückkehr von der Reise nach New York sah er elend aus, war magerer geworden und hustete etwas. Eine Woche vor seiner Aufnahme setzten plötzlich unter Fieber heftige Kopfschmerzen und häufiges Erbrechen ein. Pat. fing an zu phantasiren, war abwechselnd klar und unklar, tobte fast die ganze Nacht vor seiner Aufnahme. Er war niemals Potator.

Bei der Aufnahme fieberte der Kranke mittelhoch, war unklar, somnolent-stupurös, machte durchaus nicht den Eindruck eines Potators. Im Nacken bestanden Schmerzen, die Halswirbelsäule war in ihrer oberen Hälfte auf Druck anscheinend empfindlich und in der — passiven und activen — Flexion beschränkt, sonst nichts von „meningitischen“ Symptomen. Die unteren Extremitäten waren beide etwas hypotonisch, die Patellarreflexe waren — schwach beiderseits — vorhanden.

Es wurde ein kleines rechtsseitiges klar-seröses Pleura-Exsudat und diffuse mittelgrobe Bronchitis nachgewiesen.

Im Laufe der nächsten fünf Tage blieb das Bild unverändert. Die Temperatur bewegte sich zwischen 38^0 und 39^0, remittirend.

Für einen Abdominaltyphus fehlte jeder Anhalt; von Seiten des Nervensystems fiel nur eine paretische Schwäche der linksseitigen Extremitäten auf; die ophthalmoskopische und oto-

skopische Untersuchung sowie die der Nasen-Organe fiel durchaus negativ aus.

Am nächsten Tage wurde Unregelmässigkeit des Pulses und ab und an Cheyne-Stokes'scher Respirationstypus constatirt. Die Somnolenz blieb unverändert. Im spärlichen Sputum fanden sich keine Tuberkelbacillen.

Acht Tage nach seiner Aufnahme war die Temperatur lytisch zur Norm abgefallen. Pat., der jetzt klar und orientirt war, klagte intensiv über Schmerzen im Nacken und in den Beinen, weniger im Kopf. Im Gebiet der Hirnnerven fiel jetzt eine starke beiderseitige Mydriasis auf, die Pupillen-Reaction war vorhanden, aber etwas langsam und nicht normal ausgiebig, ab und an Nystagmus horizontalis. Die Patellarreflexe, die bisher nur schwach waren, zeigten sich jetzt intensiv gesteigert, ebenso waren die anderen Reflexe der unteren sowie die der oberen Extremitäten sehr lebhaft.

Die Lumbalpunction ergab eine klar-seröse, nicht druckerhöhte Flüssigkeit, in der mikroskopisch und culturell weder Tuberculose noch ein sonstiger Infectionserreger nachgewiesen werden konnte.

Sehr wechselnd war das Verhalten der Athmung und der Herzaction, die von grosser Irregularität resp. ausgesprochenem Cheyne-Stokesschem Typus bis zur Norm schwankte. Auch das Sensorium wurde in den nächsten Tagen wieder unklar, Pat. verfiel in grosse motorische Unruhe. Es wurde dann beobachtet: Nystagmus horizontalis et verticalis spontaneus, Strabismus divergens fugax, Mydriasis fugax bei prompt erhaltener Pupillenreaction, ab und an Trismus, einmal Erbrechen, hie und da objective Myalgie der Beine, Benommenheit des Sensoriums. Alle diese „meningitischen" Symptome waren ausserordentlich wechselnd, flüchtig, inconstant, so dass das Bild am Abend häufig ein ganz anderes war als am Morgen und vice versa.

Noch am 15. Tage nach seiner Aufnahme wurden diese flüchtigen Basal- und Convexitätssymptome beobachtet. Seitens der unteren Extremitäten bestand wieder Parahypotonia mit Herabsetzung der Patellar- und Lebhaftigkeit der Plantar-Reflexe. Constant blieb eine Herabsetzung der directen Lichtreaction der linken Pupille.

Die fortgesetzte Untersuchung auf Typhus und Tuberculose ergab keinen positiven Anhalt.

Vom Beginn der vierten Woche an endlich bildeten sich alle Krankheitssymptome zurück, speciell die Motilität der linken oberen und linken unteren Extremität war wieder normal. Das letzte objectiv zu Constatirende war eine Empfindlichkeit bei Druck auf die Processus transversi der Halswirbelsäule sowie eine leichte Irregularität des Pulses und eine Unausgiebigkeit und Trägheit der Lichtreaction der linken Pupille. Die beiden ersten verschwanden dann ebenfalls, Pat. trat in volle Reconvalescenz ein.

Das Pleura-Exsudat hatte sich vollkommen resorbirt, der Befund auf den Lungen war ein gänzlich normaler.

Nachdem Pat. dann noch vier Wochen in vollem Wohlsein sich im Krankenhaus erhalten hatte, wurde er am 20. October entlassen. Während dieser vier Wochen hatte er über nichts mehr zu klagen; der objective

Befund am cerebrospinalen System war absolut normal; einzig die Trägheit der Lichtreaction der linken Pupille erinnerte noch an das stürmische und alarmirende Krankheitsbild, das sich vor unseren Augen abgespielt hatte.

In diesem Falle musste man zunächst an die Entwicklung einer tuberculösen Meningitis denken: dafür schien zu sprechen, dass Pat. nach einem Vorstadium von allgemeiner Schwäche und von Abmagerung plötzlich fieberhaft mit Kopfschmerzen, Erbrechen und Nackenschmerzen erkrankte, sowie dass bei der Aufnahme ein Pleuraexsudat constatirt wurde.

Im weiteren Verlauf sprach die Unregelmässigkeit des Pulses und der Athmung in diesem Sinne, ebenso liessen sich die flüchtigen Symptome seitens der Augen — Nystagmus, Mydriasis, Wechsel im Verhalten der Lichtreaction der Pupillen — für die Annahme einer tuberculösen Meningitis verwerthen.

Der Ausgang in Heilung sprach jedoch entschieden gegen die Annahme; wenigstens müssen wir auch heute einstweilen noch auf diesem Standpunkt verharren, da eine zwingende Beweiskraft den als Heilung einer Meningitis tuberculosa publicirten Fällen (Dujardin-Beaumetz, Rilliet-Barthez, Schwalbe, Politzer, Jansson, Freyhan) unseres Erachtens nicht beizumessen ist.

Handelte es sich um eine andere Meningitisform? Für diese Annahme einer secundären Meningitis fehlte eben der primäre Process: weder eine Infectionskrankheit noch ein krankhafter Process, der durch Propagation die Meningen erreichen konnte, lag bei unserem Kranken vor. Des Weiteren war der Verlauf von dem einer „epidemischen Cerebrospinalmeningitis“ doch sehr verschieden; die Entwicklung war keine ganz acute, eigentlicher Rückenschmerz und Rückensteifigkeit fehlten, Herpes fehlte und die Lumbalpunction ergab ein durchaus negatives Resultat.

Dem gegenüber waren zwei Punkte auffallend: erstens die Frühzeitigkeit, Hochgradigkeit und lange Dauer der Somnolenz, und zweitens die schnelle Entwicklung einer Hemiparese, eines Herdsymptoms, welches als einigermassen constant sich in der Erscheinungen Flucht bewährte.

Wir kamen deshalb zu der Annahme einer Encephalitis, die mit Meningitis gepaart sei, hierbei der mehrfach beschriebenen Fälle gedenkend, in denen eine Combination beider Processe anatomisch constatirt worden war.

Wie sehr im Uebrigen bei der Encephalitis haemorrhagica klinisch die „Meningitis“ die Szene beherrschen kann, bewies noch im vorigen

Jahr ein Fall von Semidaloff und Weydenhammer [1]). In diesem Fall handelte es sich klinisch um Hallucinationen, grosse motorische Unruhe, Nacken- und Rückensteifigkeit, Bewusstlosigkeit, Hyperästhesie, Clonismen in der Musculatur der Extremitäten, Pupillendifferenz, Verschwinden der Patellarreflexe. Für diese Symptome fand sich als anatomische Unterlage eine makroskopisch und mikroskopisch festgestellte, multipel inselförmig verbreitete hämorrhagische Encephalitis.

Aus der die Literaturerfahrungen überschauenden Monographie Oppenheim's ersehen wir, dass alle wesentlichen „Meningitissymptome" im Bilde der primären Encephalitis auftreten können, und dass es demnach zuweilen sehr schwer sein kann, eine differentialdiagnostische Entscheidung zu treffen. Als sicher muss ja auch angenommen werden, dass früher, vor Bekanntwerden des klinischen und anatomischen Begriffs der Encephalitis haemorrhagica, die hierher gehörigen Fälle als „Meningitis" aufgefasst wurden.

Wir konnten eine Pseudomeningitis, wie Schultze und Krannhals sie uns kennen gelehrt haben und von der ich weiter oben bereits gesprochen habe, nicht annehmen, da in jenen Fällen entweder eine fieberhafte Grundkrankheit vorlag oder die Fälle als Ausdruck einer Influenza anzusehen waren, die das centrale Nervensystem befallen hatte: von Beidem war, wie schon betont, hier nicht die Rede.

Der Ausgang in Heilung entsprach unserer heutigen Anschauung, dass die primäre Encephalitis nicht selten diesen günstigen Ausgang nehmen kann. Das Restsymptom, die Trägheit der Pupillenreaction, wies darauf hin, dass ein organischer Process, etwa an der Basis um den Oculomotorius herum, in Narbenschrumpfung ausgegangen war, eine weitere Stütze für die Ansicht, dass nicht nur eine „Pseudomeningitis" sich hier abgespielt hatte.

Fall 6. Heinrich A., 14 Jahre, Schmiedelehrling, aufgen. 27. April, entl. 16. Juli 1899.

Anamnese (vom Schwager erhoben). Etwas Sicheres über tuberculöse Belastung ist nicht zu eruiren; neuropathische Belastung fehlt; Pat. selbst hat niemals Lungenerscheinungen gehabt, war bisher immer kerngesund; im August 1898 fiel er beim Schaukeln aus der Schaukel, wurde bewusstlos hereingetragen, er hatte Nasenbluten und blutete aus dem Munde; er spuckte noch einige Tage Blut, dann war er wieder ganz gesund, hatte seit diesem Unfall aber ab und an an Kopfschmerzen zu leiden.

Vier Tage vor seiner Aufnahme ins Krankenhaus (27. April 1899) war er noch ganz gesund, dann fing er an, über Kopfschmerzen zu klagen, erbrach mehrere Male, die Kopfschmerzen nahmen zu, er fing

1) Neurol. Centralbl. Nr. 4. 1898.

einen Tag vor seiner Aufnahme ins Krankenhaus an, unklar zu werden und begann dann zu deliriren; keine Convulsionen.

Bei seiner Aufnahme war er comatös, befand sich in hochgradiger choreatischer Unruhe und starker Iactation; es bestanden flüchtige Clonismen in allen Muskelgebieten des Körpers. Dabei normaler Muskeltonus, keine Paresen oder Paralysen, Abdomen nicht eingezogen; leichter Grad von Nackensteifigkeit, keine Haut- und Muskelhyperästhesie; Incontinentia urinae et alvi. Pupillen mydriatisch, auf Licht träge reagirend. Im Gebiet der Gehirnnerven sonst nichts Abnormes zu bemerken.

An den inneren Organen war einstweilen keine Anomalie zu constatiren.

Am nächsten Tage blieb das Bild im Wesentlichen unverändert; es verlor sich dann die choreatische Unruhe, das Coma persistirte, und es zeigte sich eine Parese der linken unteren Extremität; die Nackensteifigkeit blieb geringgradig, weitere „meningitische“ Symptome lagen bisher nicht vor, die Pupillenreaction war wieder normal, die erst jetzt zu prüfenden Sehnenreflexe waren erloschen. Die Lumbalpunction ergab klar-seröse Flüssigkeit ohne pathologische Druckerhöhung. Auf Agarplatten in Bouillon, auf Ascites-Blutserum wuchs nichts; eine geimpfte Maus blieb lebend. Auch am vierten Tage war das Coma noch absolut; Pat. war motorisch fast völlig ruhig, auch die linke obere Extremität war paretisch. Alle vier Extremitäten sind leicht hypotonisch. Der Puls war zeitweilig irregulär, ohne dass am Herzen etwas Krankhaftes festgestellt wurde.

Am fünften Tage begann das Coma sich etwas zu lichten: Pat. reagirte bei Anfassen und Anrufen, in den Extremitäten traten leichte Spannungszustände auf, die Patellarreflexe waren wieder — beiderseits — vorhanden; die Herzaction war wieder regelmässig. Die Nackensteifigkeit war noch deutlich ausgeprägt. Mit weiterer Aufhellung des Sensoriums trat auch eine mässige cutane Hyperästhesie hervor, die Nackensteifigkeit blieb auch jetzt noch. Während die Plantarreflexe lebhaft waren, waren die Patellarreflexe beiderseits noch schwach. Ophthalmoskopisch zeigte sich nur eine geringe Hyperämie der Papillen (von Prof. Deutschmann bestätigt), otoskopisch normale Verhältnisse.

Acht Tage nach seiner Aufnahme war der Junge fast total klar. Er klagte jetzt über heftige Stirn- und Hinterkopfschmerzen; die linksseitige Parese von Bein und Arm bestand noch fort bei hypotonischem Verhalten der Musculatur; dabei noch allgemeine Hyperästhesie.

Am nächsten Tage ist Pat. absolut klar, die Kraft der linksseitigen Extremitäten beginnt sich zu heben, die Nackensteifigkeit bildete sich schnell zurück; die Sehnenreflexe sind jetzt normal prompt.

Drei Tage später ergiebt eine wiederholte Untersuchung der inneren Organe nur eine mässige Verbreiterung des Herzens nach rechts, sonst nichts Krankhaftes. Immer noch bestehen heftige Kopfschmerzen, während Nackenschmerzen, Nackensteifigkeit, ebenso wie jede Hyperästhesie jetzt verschwunden sind. Die Kopfschmerzen wurden auch noch eine weitere Woche später geklagt. Keine Schüttelfröste, keine Convulsionen; immer noch andauernde Tachycardie.

Vier Wochen nach seiner Aufnahme ins Krankenhaus hatte er noch ab und an Erbrechen. Nach einer weiteren Woche wurde ophthal-

moskopisch (Prof. Deutschmann) jetzt beiderseits eine leichte Atrophie der Papille gefunden.

Die Klagen über Kopfschmerzen dauerten in der nächsten Zeit noch an, der Schädel erwies sich klopfschmerzhaft, besonders in der Gegend der Scheitel-Schläfenbeine; auch in den kopfschmerzfreien Intervallen ist diese Gegend constant mehr oder weniger empfindlich. Während der Tage des Kopfschmerzes auch noch ein- oder mehrmaliges Erbrechen, ohne dass das Sensorium während dieser Attacken alterirt war.

Eine am 4. Juli wiederholte Lumbalpunction ergab wasserklare, alkalische, eine Spur von Albumen enthaltende Flüssigkeit. Im Uebrigen war die Punction — es wurden 30 ccm abgelassen — ohne jeden Einfluss auf das Allgemeinbefinden und die Kopfschmerzen.

Am 16. Juli, also nach elf-wöchentlichem Krankenhaus-Aufenthalt, wurde Pat. entlassen. Ab und an traten noch jene Attacken von Kopfschmerzen und Erbrechen auf.

Die eingehende Untersuchung des cerebrospinalen Systems und der inneren Organe ergab, ausser dem Augenspiegelbefund einer doppelseitigen Abblassung der Papillen, das absolute Fehlen von pathologischen Symptomen.

Auch in diesem Falle traten, nachdem wenige Tage vorher Kopfschmerzen und Erbrechen bereits alarmirt hatten, eine Reihe von meningitischen Symptomen auf die Szene, auch hier war das Coma gleich hochgradig und blieb längere Zeit vorherrschend, zusammen mit einer Lähmung der einen unteren Extremität. Diese Lähmung bildete sich erst zurück, nachdem die meningitischen Symptome — Nackensteifigkeit, Hyperästhesie, Pupillenanomalien, Irregularität der Herzaction — schon wieder zur Norm zurückgegangen waren.

Auch in diesem Falle drängten sich dieselben differentialdiagnostischen Erwägungen auf, wie in dem vorhergehenden Falle B., auch hier restirte ein objectives Symptom, nämlich eine doppelseitige leichte Abblassung der Papilla optici: auch hier war somit erwiesen, dass ein organischer Process an der Basis vorgelegen hatte, am ehesten zu deuten als ein die von uns supponirte Encephalitis begleitendes, ebenfalls einer „Infection“ seine Entstehung verdankendes meningitisches Basal-Exsudat.

Fall 7. Christian K., 45 Jahre, Viehhändler, aufgen. 1. Jan. 99, entl. 28. Jan. 99.

Pat. ist neuropathisch und tuberculös nicht belastet, machte als Kind Masern durch, war sonst niemals ernstlich krank; als junger Mann Tripper, später Schanker, der für nicht specifisch erklärt wurde, niemals Secundärerscheinungen.

Vier Tage vor seiner Aufnahme erkrankte er in Folge einer starken Erkältung — er wurde, in einem Wagen über Land fahrend, stark durchnässt und musste in den nassen Kleidern dann lange stehen — an Fieber;

„ihn fror stark", dann bekam er Kopfschmerzen, heftigen Schwindel und öfteres Erbrechen. Er fühlte sich so abgeschlagen, dass er sich ins Bett legen musste; diese Symptome dauerten bei anhaltendem Fieber vier Tage an, dann kam er ins Krankenhaus, weil er „total von den Füssen gekommen" war. Das Gehör hatte in der ganzen Zeit nicht im Geringsten gelitten; Krämpfe waren nicht aufgetreten.

Pat. ist immer mässig gewesen, er ist verheirathet, seine Frau, selbst ganz gesund, hat 6 mal geboren; von den Kindern leben zwei gesund, vier starben in frühester Kindheit, zweimal Abortus.

Bei der Aufnahme gab Patient an, sein Kopf sei ihm „schwer wie Blei", er habe Schwindel; wenn er sich aufrichte, so drehe sich alles um ihn bunt durcheinander.

Der kräftig gebaute, musculöse Mann hatte normale innere Organe, bot keine Zeichen von chronischem Alkoholismus, von frischer oder abgelaufener Lues. Keine nennenswerthe periphere oder centrale Arteriosklerose, wenigstens erlaubte eine geringe Accentuation der reinen 2. Herztöne und eine geringe Schlängelung der Artt. radiales diesen Schluss noch nicht.

Pat. hatte subfebrile Temperatur, sein Sensorium war klar. Sämmtliche Gehirnnerven functionirten normal; Geruch, Geschmack, Gehör, Sehen war normal, die otoskopische und ophthalmoskopische Untersuchung ergab normalen Befund; die Pupillen verhielten sich in jeder Beziehung normal; keine Sprachstörungen. Puls normal. Der Muskeltonus war in allen vier Extremitäten etwas herabgesetzt, die grobe Kraft in den Extremitäten war normal, motorische Reizerscheinungen fehlten, die Sensibilität war für alle Qualitäten am ganzen Körper nicht gestört, die Sphincteren intact.

Beim Aufsitzen zeigte sich eine nicht hochgradige, aber deutliche Rumpfmuskelschwäche, Pat. musste sich beider Arme dabei bedienen; diese Schwäche der Rumpf-Musculatur trat besonders deutlich hervor beim Rotiren um die Längsachse, d. h. wenn man Pat. auffordert, sich im Bett umzudrehen.

Der Gang ist deutlich torkelnd, schwankend, unsicher, von unzweifelhaft cerebellarem Charakter, doch kann Pat. noch allein gehen; bei Augenschluss keine Zunahme der Unsicherheit, kein eigentlicher Romberg. Alle Hautreflexe sind normal, sämmtliche Sehnenreflexe gesteigert.

Nach zwei Tagen war die Temperatur zur Norm abgefallen, der Schwindel wurde im Laufe der nächsten Tage allmählich geringer, eine leichte Steigerung der Sehnenreflexe blieb bestehen. Nach einer Woche fing der Gang an sich zu bessern, Pat. klagte noch über Kopfschmerzen, Erbrechen trat nicht mehr auf, der Puls blieb normal. Zwei Wochen nach der Aufnahme war der Gang noch leicht unsicher, die Rumpfmuskelschwäche war nicht mehr nachweisbar, die Sehnenreflexe der unteren Extremitäten verhielten sich jetzt normal; einige Tage später klagte Pat. wieder über etwas Schwindel.

Vier Wochen nach seiner Aufnahme war der Gang noch leicht unsicher und etwas schwankend; ausser einer andauernden Steigerung der Sehnenreflexe der unteren Extremitäten (beiderseits gleich) war objectiv keine Anomalie mehr zu constatiren.

Die wiederholte ophthalmoskopische Untersuchung zeigte normale Papillen.

Für diesen Fall mussten wir einen acut entzündlichen Process im Hirn diagnosticiren. Auf einen encephalitischen Process wiesen uns die Allgemeinerscheinungen: unter Fieber erkrankte Pat. mit starken Kopfschmerzen, Schwindel, Erbrechen. Wenn diese Allgemeinerscheinungen auch bei jeder fieberhaften Allgemeinerkrankung auftreten können, so verwiesen uns doch die im unmittelbaren Anschluss an die Erkrankung sich einstellenden nervösen Symptome: die Rumpfmuskelschwäche, der cerebellare Charakter des Ganges, die Erhöhung der Sehnenreflexe auf das Kleinhirn.

Auch in diesem Falle war der Ausgang in Heilung ein erfreulicher, aber auch hier blieb für den genaueren Beobachter ein Restsymptom zurück: die Unsicherheit des Ganges.

Nachdem ich jetzt, zehn Monate nach der Entlassung des Kranken, denselben wieder gesehen und untersucht habe, kann ich berichten, dass er bisher als Geschäftskutscher seinem Beruf wieder nachgegangen ist, dass er noch ab und zu leichte Schwindelanfälle hat und auf den Beinen noch nicht so sicher ist, wie früher; objectiv fand sich noch jetzt unverändert jene cerebellare Unsicherheit des Ganges und eine starke Lebhaftigkeit der Sehnenreflexe.

Fall 8. William Ernst F., 28 Jahre, Schreiber, aufgen. 9. VIII., entl. 24. X. 1898.

Pat. ist tuberculös und neuropathisch nicht belastet, machte verschiedene Kinderkrankheiten durch, ist sonst immer gesund gewesen. Militairfrei wegen Bruchanlage. Pat. hat niemals getrunken, ist nicht venerisch inficirt gewesen.

Seit ca. drei Monaten magert Pat. ab, hatte aber sonst keine Krankheitssymptome. Vor 14 Tagen erkrankte er, ohne dass er eine Ursache anzugeben wusste, an Uebelkeit mit folgendem Erbrechen, heftigen Kopfschmerzen. Drei Tage später konnte er nicht mehr stehen und sich sogar nicht mehr allein im Bett aufrichten. Nachts war er sehr unruhig, aufgeregt, phantasirte; dabei bestand geringes Fieber. Er wurde dann, fünf Tage nach Beginn seiner Krankheit, ins Krankenhaus aufgenommen.

Bei dem im allgemeinen Ernährungszustand etwas reducirten Kranken waren die inneren Organe normal; keine Zeichen von Syphilis oder Tuberculose. Das Sensorium ist ganz klar, Pat. hat nirgends localisirte Schmerzen. Auffallend ist die enorme Unruhe an dem Patienten in Rückenlage: bald dreht er sich auf die rechte, bald auf die linke Seite, bald wieder auf den Rücken, zieht die Beine an den Leib und streckt sie wieder aus, überkreuzt die Arme, legt die Hände ad genitalia u. s. f. Dabei treten bei Entblössung sofort klonische Zuckungen leichten Grades in den Beinen auf, vornehmlich in der Quadriceps-Musculatur mit reliefartigem Vorspringen derselben. Zwischen den Contractionen en masse verlaufen wieder, in den verschiedensten Muskelprovinzen der Beine sich

abspielend, blitzartige fibrilläre Zuckungen, auch besonders die Quadriceps-Musculatur engagirend. Nirgends bestehen localisirte Amyotrophien.

Pat. ist nicht im Stande, ohne oder mit Hülfe der Arme sich aus dem Liegen in sitzende Stellung aufzurichten. Beim Sitzen sinkt er ganz in sich zusammen und würde, wenn nicht gehalten, unfehlbar wieder zurückfallen. Er kann sich aus der Rückenlage wohl in die rechte Seitenlage hinüberdrehen wie ein Normaler, erschöpft sich aber in fruchtlosen Anstrengungen, sich in die linke Seitenlage hinüberzudrehen und bringt dies auch nicht mit Zuhülfenahme der Arme und Beine fertig.

Auf die Füsse gestellt kann er nicht stehen, sinkt in sich zusammen, er geht, stark unterstützt, mühsam, paretisch und exquisit taumelnd und mit entschiedener Neigung, nach links hinüberzufallen. Auf den Stuhl gesetzt, kann er sich nur ganz kurze Zeit auf demselben halten, dann rutscht er nach einiger Zeit von selbst herunter und würde, wenn nicht gehalten, zu Boden fallen. Dabei hat Pat. zur Zeit keinen Schwindel, keinen Kopfschmerz, keine Uebelkeit.

Die grobe Kraft ist in allen Extremitäten deutlich herabgesetzt, besonders im rechten Arm. In allen vier Extremitäten sind deutliche an Intensität wechselnde Muskelspannungen vorhanden. Soweit die grosse musculäre Schwäche ein Urtheil erlaubt, besteht kein Intentionstremor und keine Ataxie. Die Sensibilität ist überall normal. Die Hautreflexe sind lebhaft, die Sehnenreflexe gesteigert.

Die Gehirnnerven waren sämmtlich nicht afficirt, speciell die Augenbewegungen und die Pupillen und ihre Function intact.

Sehr auffallend blieb die permanente Hyperkinese und Jactation.

Im Laufe der nächsten zwei Wochen trat eine langsam zunehmende Besserung ein: die motorische Unruhe verlor sich allmählich; Sitzen, Stehen, Gehen, Aufrichten wurden allmählich wieder möglich. Die wiederholte ophthalmoskopische Untersuchung ergab stets normalen Befund.

Sieben Wochen nach seiner Aufnahme war Pat. subjectiv absolut beschwerdefrei, die motorische Jactation war beseitigt, überall war der Muskeltonus normal. Objectiv konnte man noch eine ganz leichte Herabsetzung der groben Kraft in den Unterschenkelbeugern der rechten Seite sowie in der linken oberen Extremität nachweisen. Dynamometer rechts 90, links 58; im Uebrigen war die grobe Kraft überall intact, speciell auch die Rumpf-Musculatur. Es fehlten statische oder dynamische Ataxie sowie Sensibilitätsstörungen. Der Plantarreflex war rechterseits herabgesetzt, während auf dieser Seite Patellarclonus bestand gegenüber normalem Verhalten des Patellarreflexes auf der anderen Seite; ebenso waren die Sehnenreflexe der rechten oberen Extremität gesteigert gegenüber normalem Verhalten derselben auf der linken Seite.

Drei Wochen später hatte er subjectiv nicht die geringsten Beschwerden mehr, befand sich in gutem Kräftezustand. Der Tonus der normal kräftig entwickelten Musculatur war überall normal. Es zeigten sich — seit ca. zwei Wochen — jetzt bei Seitwärtsbewegung der Bulbi, besonders nach rechts, nystagmusartige Zuckungen, die Pupillen verhielten sich nach jeder Richtung hin normal.

Bei der Entlassung, 12 Wochen nach seiner Aufnahme ins Krankenhaus, bestand noch leichter Nystagmus beim Sehen nach rechts, die

Sehnenreflexe der unteren Extremitäten waren rechts, die der oberen Extremitäten links gesteigert, der Plantarreflex war auf der Seite der Steigerung der Sehnenreflexe herabgesetzt. Subjectiv war Pat. völlig wohl und hatte sich, bei einer Gewichtszunahme von 32 Pfd., im Allgemeinen vorzüglich gekräftigt.

Ein Jahr nach seiner Entlassung (30. X. 1899) untersuchte ich Pat. von Neuem und fand ihn in vollem Wohlsein; die Sehnenreflexe aller vier Extremitäten waren noch abnorm lebhaft, der ophthalmoskopische Befund war normal, Nystagmus liess sich nicht mehr nachweisen.

Auch in diesem Falle handelte es sich um eine acut fieberhaft auftretende Erkrankung im Centralnervensystem, die wir, nachdem wir den weiteren Verlauf bis zum Schlusse übersehen konnten, und somit eine acut einsetzende multiple Sklerose sowie einen Tumor ausschliessen konnten, nur als einen entzündlichen Vorgang, der functiontragende Nervenelemente befallen hatte, deuten konnten.

Der krankhafte Process scheint mir auch in diesem Falle sich im Kleinhirn resp. um die Bahnen herum, die das Kleinhirn mit dem Pons verbinden, abgespielt zu haben. Charakteristisch ist die Schwäche der Rumpfmusculatur, ganz einer Störung der Kleinhirnfunction entsprechend ist ferner der Gang des Kranken. Dazu kommt die motorische Unruhe, die wir am besten als eine choreiforme bezeichnen können und die sich auch wiederum mit besonderer Betonung im Gebiete der Rumpfmusculatur abspielte.

Wir wissen, dass schon Gintrac[1]) die Ansicht ausgesprochen hat, dass, wenn in dem Pons eine Blutung beide Brückenhälften ergriffen hat, nicht selten Krämpfe auftreten, vorausgesetzt, dass der Umfang des Herdes in der Raphe resp. in beiden Ponshälften ein entsprechender ist. Luce[2]) hat in einer neuerdings erschienenen, von meiner Abtheilung stammenden Arbeit nach einer sorgfältigen Umschau in der Literatur festgestellt, dass „bei Brückenblutungen dem motorischen Felde derselben die Stelle des Krampferzeugers zugewiesen werden muss“; ferner zeigt Luce, dass „die experimentellen und anatomischen Untersuchungen von Gudden, Mingazzini, Kölliker, Bechterew erwiesen haben, dass die Brückenkerne ein ausserordentlich wichtiges Bindeglied darstellen, um einerseits corticale Impulse auf dem Wege der Grosshirnbrückenbahn auf das Kleinhirn zu übertragen, andererseits um cerebellofugale Impulse auf das Grosshirn bezw. das Rückenmark zur Wirksamkeit kommen zu lassen“.

---

1) Citirt bei Nothnagel, Virchow's Archiv, Bd. 44.

2) Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. 1899. Bd. XV.

Während man seit langer Zeit die bei Kleinhirnaffectionen zur Beobachtung gelangenden motorischen Reizerscheinungen in Form von Zwangshaltungen und Zwangsbewegungen, Zwangsrotationen und -Fallen, allgemeine und halbseitige Convulsionen, Tremor, Nystagmus etc. kennt, hat erst neuerdings Sander[1]) in einem Falle von Tumor des Kleinhirns, der das Corpus dentatum und die von ihm ausgehenden Bindearme zerstört und ventralwärts in der Gegend des Facialis-Abducenskerns auf die Brücke übergegriffen hatte, eine Coordinationsstörung beschrieben, die mit halbseitiger Chorea nahezu identisch war.

Danach wären wir berechtigt, für den vorliegenden Fall anzunehmen, dass eine ein Reizmoment repräsentirende Erkrankung des Cerebellum resp. der von ihm durch den Pons zu den spinalen motorischen Centren cerebello-fugal gehenden Bahnen hier die anatomische Grundlage der choreiformen motorischen Entladungen bildete.

Ich schliesse hier zwei weitere Fälle an, die vor Jahren von mir als „Encephalitis des Kleinhirns" aufgefasst wurden. In dem einen derselben blieb der vom Kleinhirn ausgelöste Symptomencomplex ein stabiler, in dem anderen lässt nur eine leichte cerebellare Unsicherheit des Ganges noch heute einen Rückschluss auf den Ort machen, den s. Z. die deletäre Krankheitsursache zum Angriffspunkt erwählt hatte.

In beiden Fällen resultirte das restirende Krankheitsbild aus einer acuten Hirnerkrankung; im ersten Fall mussten wir uns mit dem ätiologischen Moment der „Infection" begnügen, im zweiten Fall war eine schwere Insolation die Causa nocens.

Fall 9. Johann K., 20 Jahre, aus Hamburg.

Die Eltern und Geschwister sind ganz gesund; auch über die übrigen Verwandten weiss Pat. — später wurden mir seine Angaben von einer seiner verheiratheten Schwestern, die ich aufsuchte, bestätigt — von keiner Nervenkrankheit zu berichten; Pat. war niemals syphilitisch inficirt; kein Potatorium oder sonstige chronische Intoxication nachweisbar; als Kind war Pat. im Wesentlichen stets gesund, lernte Gehen, Sprechen zur rechten Zeit; zahnte rechtzeitig und war rechtzeitig reinlich; im 12. Lebensjahr machte Patient eine schwere „hitzige Krankheit" durch, die die Schwester mir als „Gehirnentzündung" schilderte: Pat. fieberte, hatte „Krämpfe am ganzen Körper", war mehrere Tage besinnungslos; als Pat. nach langsamer Reconvalescenz wieder aufstand, zeigten sich Bewegungsstörungen an den vier Extremitäten in Form von „Krämpfen"; sein Verstand hat sich seither nicht normal entwickelt, er blieb „dösig" und konnte bisher nur als Viehhirt verwerthet werden. Niemals hatte er Schmerzen oder Parästhesien, die Sinnesfunctionen blieben gut, ebenso die Function der Sphincteren; seither niemals nennenswerther Kopfschmerz oder Schwindel.

1) Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. 12.

Status (7. Nov. 1889). Ziemlich robuster junger Mann; Hinterhauptschädel auffallend klein. Pat. ist geistig abnorm stumpf.

Beim Stehen wackelt der ganze Mensch etwas; das Schwanken betrifft den Kopf, den Rumpf, die Extremitäten; das Balanciren mit den Zehen ist sehr ausgesprochen; ein nennenswerther Unterschied tritt bei Augenschluss nicht auf. Beim Gehen zeigt sich die Störung zunächst als Schwanken, dann aber auch in einer Form, die theils durch die ausfahrende Art an Ataxie erinnert, theils durch unwillkürliche krampfhafte Muskelcontractionen etwas durchaus Atypisches erhält; in den oberen Extremitäten besteht dieselbe Art der Coordinationsstörung; Pat. fährt unsicher und auf Umwegen auf sein Ziel zu, kann Hand und Finger aber, am Ziel angekommen, ruhig halten. (Schriftprobe 1.)

Die Augenbewegungen zeigen keinen Nystagmus, wohl aber sind sie nicht ganz sufficient, d. h. die Extremstellungen — nach allen Richtungen — werden nicht erreicht; Pat. muss dann Drehungen des Kopfes mit zu Hülfe nehmen, um dem extrem geführten Object mit den Augen folgen zu können; alle Pupillenfunctionen sind normal; ophthalmoskopischer Befund normal.



Schriftprobe 1.

Die Sprache ist stossend und hastig; dieser Charakter ist bedingt durch „falsches“, d. h. mangelhaft moderirtes Athmen; eine eigentlich articulatorische Sprachstörung besteht nicht; keine Mitbewegungen in der Mimik; die Zungenbewegungen sind anscheinend normal.

Kauen, Schlucken etc. normal. Sehen, Hören, Riechen, Schmecken normal.

Die sämmtlichen Sehnenreflexe sind sehr lebhaft, ohne mit Sicherheit als pathologisch gesteigert angesprochen werden zu können. Die Hautreflexe sind normal. Die Muskelcontouren springen rigide vor; eigentliche Contracturen — Spannungen bei passiven Bewegungen — fehlen.

Volum der Muskeln, grobe Kraft etc. normal.

Sphincteren normal.

Am 10. Oct. 1894 suchte ich Patient, über dessen Verhalten ich mich wieder orientiren wollte, wieder auf. Er war in Wilster in der Marsch als Viehhirt angestellt. Ich fand ganz dasselbe Bild, nur war die Störung des Gehens vielleicht etwas hochgradiger geworden; sein Herr äusserte, dass sein Knecht nur sehr langsam vom Flecke käme und jeder Ausdauer entbehre; auch sei seine Intelligenz sehr gering, so dass er ihm durchaus nichts Verantwortliches anvertrauen könne.

Wir constatiren in diesem Fall:

Im Anschluss an eine acute, unter cerebralen Erscheinungen verlaufene Krankheit entwickelt sich, ohne familiäre oder hereditäre Disposition, im zwölften Lebensjahr:

1. eine locomotorische Coordinationsstörung der vier Extremitäten, die die Mitte hält zwischen Ataxie und Intentionstremor; statische Ataxie.

2. eine Sprachstörung von phonischem Charakter, auf einer gleichen Coordinationsstörung der zum Sprechact unentbehrlichen Respirationsmuskeln beruhend.

3. Insufficienz exteriorer Augenmuskeln, bei normalem Verhalten der Pupillen und normaler Function des Nerv. opticus.

4. deutliche, mittelgradige Defecte der Intelligenz.

5. Lebhaftigkeit der Sehnenreflexe mit leichter Rigidität der Musculatur.

6. Fehlen von Störungen der Sensibilität und der Sphincteren.

Fall 10. Carl R., 29 Jahre, Kaufmann.

Pat. stammt aus gesunder Familie; speciell sind irgendwie nennenswerthe Neuropathien in der Familie nicht vorgekommen; er war früher im Wesentlichen stets gesund. Keine Lues, kein Tripper; kein Alkoholismus etc. Pat. war in Südamerika als Kaufmann aufhältlich; vor circa $^5/_4$ Jahren machte Patient bei grosser Hitze einen sehr anstrengenden Ritt; sehr heiss geworden und körperlich ermattet, nahm er unmittelbar, nachdem er nach Hause gekommen war, ein kaltes Bad. Noch am selben Abend stellten sich heftige Kopfschmerzen ein und Uebelkeit, am nächsten Tage war der Kopfschmerz noch heftiger, es traten Delirien auf und Pat. fiel in Bewusstlosigkeit, welche über drei Wochen dauerte. Als Pat. wieder zu sich kam, musste er eine Zeit lang katheterisirt werden. Dazu hatte sich eine Unsicherheit in den vier Extremitäten eingestellt, Pat. konnte wegen grosser Schwäche und wegen „Wackligkeit der Beine" nicht gehen und stehen; geringe Parästhesien bestanden in Händen und Fingern und in den Füssen. Psyche, Intelligenz, Gedächtniss waren normal geblieben. Durch einen mehrmonatlichen Landaufenthalt erholte sich Pat. ganz ausserordentlich, so dass er nach einigen Monaten an zwei Stöcken zu gehen vermochte. Auch die Sprache hatte sich geändert, sie hatte etwas auffallend Stossweises bekommen. Die Exurese wurde allmählich normal. Die vegetativen Functionen waren sämmtlich ungestört. Pat. ist seit ca. 3 Monaten in Deutschland, nachdem eine weitere Besserung sich nicht eingestellt hatte.

Status. Kräftig gebauter, gut genährter junger Mann. Innere Organe normal; Urin ohne Zucker und Eiweiss. Pat. kann stehen nur in der Weise, dass er sich auf zwei Stöcke stützt und die Augen auf den Boden heftet. Dabei zeigt sich ein Schwanken und Wackeln im Rumpf, Nacken und Kopf; beim Gehen muss er ebenfalls vorsichtig beide Stöcke gebrauchen und darf die Augen nicht vom Boden heben; er setzt die Beine breitbeinig und wackelnd auf; es ist kein eigentliches Stampfen und Schleudern wie bei der spinalen Ataxie; durch Contraction solcher Muskeln, in die ein Willensimpuls unfreiwillig geschickt wird, wird offenbar dieser Charakter der Gehstörung erzielt.

Die oberen Extremitäten zeigen dieselbe Störung, wenngleich in viel geringerem Maasse (vergl. Schriftprobe 2).

Die grobe Kraft sämmtlicher Muskeln ist durchaus normal. Beim Sprechen kann Pat. die Stärke der Laute nicht moderiren; er poltert und hastet beim Sprechen, athmet dabei auch in nicht richtig abgemessener

Weise; eine eigentlich articulatorische Störung der Sprache besteht nicht; Mitbewegungen in den mimischen Muskeln fehlen.

Bei der Untersuchung der Augenbewegungen fällt auf, dass die Maximalstellungen der Bulbi nur für kurze Momente und unter ruckweisem Zucken eingehalten werden können; eigentlicher Nystagmus fehlt. Die Pupillen functioniren in jeder Beziehung normal; Nervus opticus normal.

Die Sehnenreflexe sind an allen vier Extremitäten abnorm lebhaft; Achillesclonus ist rechts angedeutet (nicht typisch); die Periostreflexe sind ebenfalls sehr lebhaft; es bestehen keine Muskelspannungen bei passiven Bewegungen. Nirgends Muskelatrophie; durchaus keine Sensibilitätsstörungen für eine eingehende und auf alle Qualitäten der Sensibilität sich erstreckende Untersuchung.

Der Schädel ist normal, nirgends empfindlich auf Beklopfen. Keine Seh-, keine Hörstörungen; Riechen, Schmecken, Kauen, Schlucken intact.

Die Sphincteren functioniren jetzt normal.

Die Intelligenz sowie das Gedächtniss sind nicht gestört.

leid, dass es nicht

Schriftprobe 2.

Bei diesem Kranken entwickelte sich, ohne dass in der Familie eine hereditäre Disposition vorlag, im Anschluss an eine Gehirnerkrankung, die wir als Folge einer schweren Insolation auftreten sehen, folgendes Krankheitsbild:

1. eine statische und locomotorische, nicht rein atactische Coordinatiosstörung der Extremitäten, des Rumpfes, der „phonischen" Sprachmuskeln, bei intacter Mimik.

2. Insufficienz der exterioren Augenmuskeln bei normalem Verhalten der Pupillen und bei Fehlen von Nystagmus und Opticusveränderungen.

3. Erhöhung der Sehnenreflexe, ohne Rigidität der Muskeln.

4. Fehlen von Sensibilitätsstörungen und Sphincterenstörungen.

Die Intelligenz blieb intact.

Ich hatte vier Jahre später Gelegenheit, diesen Kranken von Neuem zu untersuchen und konnte constatiren, dass der gesammte Symptomencomplex qualitativ und quantitativ der gleiche geblieben war. Es hatte sich inzwischen eine Urethralfistel bei ihm ausgebildet, die ihn in chirurgische Behandlung geführt hatte, ohne dass es gelungen war, dieselbe zur Heilung zu bringen.

Das Bild dieser zwei Fälle ist sehr ähnlich dem s. Z. von mir [1])

---

1) Westphal's Archiv. Bd. 22. 1891.

beschriebenen Symptomcomplex, der dem der Atrophie des Kleinhirns, wie er bis dahin von Otto [1]), Lallement [2]), Huppert [3]), Sommer [4]), Schultze [5]) beschrieben worden war, am nächsten kommt und der als Ausdruck einer angeborenen, auf familiärer Anlage beruhenden Kleinheit des Centralnervensystems von mir aufgefasst worden war. Nachdem diese meine Auffassung durch Bernhardt [6]), Destrée [7]), Pierre Marie [8]) in den nächsten drei Jahren Bestätigung gefunden hatte [9]), zog Pierre Marie [10]) diesen Symptomencomplex mit ein in das einen weiteren Rahmen tragende Bild der „ataxie cérebelleuse héréditaire". Londe (Paris 1895) hat dann in monographischer Form später diese Marie'sche Lehre unter Hinzufügung neuer Fälle bearbeitet. Pierre Marie selbst wies auf das Vorkommen von Uebergangsformen zur Friedreich'schen Ataxie hin, als welche er einen Fall Seligmüller's [11]) und Menzel's [12]) betrachtet. Auch durch die Discussion, die zwischen Schultze und Senator stattfand über die anatomische Grundlage der Friedreich'schen Krankheit und die sich hauptsächlich um die Dignität des Kleinhirns für die Genese der hereditären Ataxie drehte, wurde von Neuem die Aufmerksamkeit auf irreguläre Formen der Friedreich'schen Krankheit gelenkt. Ich selbst [13]) konnte dann im Jahre 1895 wieder klinische Beispiele bringen, die Beweise brachten für die Existenz von Uebergangsformen zwischen den sich in vielen Punkten gleichenden Krankheitsbildern der „Friedreich'schen Krankheit", der Kleinhirnatrophie, der Marie'schen „Ataxie cérébelleuse héréditaire", dem von mir beschriebenen hereditären Symptomcomplex und den bisher als „Mischform" bezeichneten Fällen.

In diese Uebergangsformen sind die zwei letzten obigen Fälle zu stellen. Es ist ein Symptomencomplex, der durch eine Abnormität im

---

1) Westphal's Archiv. Bd. 4.
2) Citirt bei Nothnagel, „Topische Diagnostik". S. 45.
3) Westphal's Archiv. Bd. 7.
4) Westphal's Archiv. 1884.
5) Virchow's Archiv. Bd. 108, Heft 2.
6) Virchow's Archiv. Bd 126.
7) Journal de méd. de Bruxelles 1892.
8) Vorlesungen üb. Krankheiten des Rückenmarks.
9) Seither haben Spiller (Brain Part. LXXVI. 1896), Jacoby (Vereinsbericht im Journal of nervous and mental diseases, Mai 1897), Knöppelmacher (Wiener med. Blätter. 1897. Nr. 22) und Clasjen (Ctrbl. f. innere Medicin. 1898. Nr. 48) einschlägige Fälle gebracht und über die Literatur berichtet.
10) Semaine médicale 1893. Nr. 56.
11) Westphal's Archiv. Bd. 10.
12) Ebenda. Bd. 22.
13) Ebenda. Bd. 27, Heft 2.

Kleinhirn geschaffen wird. Welche Theile des Kleinhirns im Speciellen die zu inculpirenden sind, muss dahin stehen, da wir heute die Differentialdiagnose zwischen der Localisation in den verschiedenen Theilen des Kleinhirns selbst und den von ihnen durch die Bindearme ins Grosshirn führenden Bahnen zu stellen noch nicht in der Lage sind. Nur das geht aus den vielfachen klinischen und experimentellen Erfahrungen hervor, dass in den Fällen, die die wesentlichen Züge des oben besprochenen Symptomenbildes zeigten, sich palpable Anomalien an mehr oder weniger ausgedehnten Partien jener grossen Bahn zeigten, welche von den Kleinhirnseitensträngen des Rückenmarks durch die Oliven, das gekreuzte Corpus restiforme ins Kleinhirn und von dort weiter durch die Bindearme ins Grosshirn führt. Die Unversehrtheit dieser Bahn muss man für die Erhaltung des Körpergleichgewichts und der Coordination verantwortlich machen.

Dass es sich in unseren Fällen nicht um eine spinale Coordinationsstörung gehandelt haben konnte, ergiebt sich aus dem Ensemble von selbst, ebenso wie es zugegeben werden soll, dass die Erkrankung der dem Cerebellum nahe gelegenen Hirntheile, Pons und Crura cerebelli ad pontem, ebenfalls das obige Krankheitsbild haben erzeugen können.

Eine Krankheit muss hier noch besonders differential-diagnostisch erörtert werden: das ist die multiple Sklerose. Ebenso wie es allgemein bekannt sein dürfte, dass die multiple Sklerose kürzere oder längere Zeit sich unter dem Bilde eines Kleinhirntumors verstecken kann, ebenso muss man sich seit Leyden's und Oppenheim's Beobachtungen vergegenwärtigen, dass die multiple Sklerose auch unter dem Bilde eines acut-encephalitischen Schubes zuerst sich manifestiren kann. Diese Thatsache erkannte auch Fr. Schultze an, als er im Anschluss an einen Vortrag Dinkler's [1]) über einen Fall von acuter cerebraler Ataxie auf die Möglichkeit aufmerksam machte, dass es sich — in D.'s Fall hatte sich unter Fieber und dreitägiger Bewusstlosigkeit mit Delirien eine complete Ataxie der Extremitäten, des Rumpfes und der Sprache entwickelt; es restirte nach 5 Jahren noch eine Ataxie und eine eigenartige Störung der Sprache; Dinkler nahm einen acuten encephalitischen (multiplen) Process an — in diesem Falle um eine multiple Sklerose handle.

Uebrigens hat auf die Möglichkeit eines acuten Beginnes der multiplen Sklerose schon 1896 auch Redlich [2]) hingewiesen.

1) Siehe Neurol. Abth. 1900. Nr. 3. S. 127.

2) „Zur Pathologie der multiplen Sklerose", Arbeiten aus dem Laboratorium Prof. Obersteiner's. Heft 4. Wien 1896.



In unseren Fällen war die multiple Sklerose aber mit Sicherheit auszuschliessen, weil die fieberhafte Hirnerkrankung sogleich den vollen in Rede stehenden Symptomencomplex schuf und dieser im Laufe von nunmehr fünf Jahren unverändert stabil geblieben ist. Ausserdem sprach die handgreifliche Aetiologie der Insolation in dem zweiten der zwei letzten Fälle eine eindeutige Sprache.

Was uns an diesen letzten fünf Fällen in erster Linie interessirt, ist die Thatsache, dass sie uns nöthigen anzuerkennen, dass eine acute fieberhafte Hirnerkrankung, wie wir sie als Encephalitis heute kennen, nicht nur die durch eine halbseitige Grosshirnerkrankung (Typus Leichtenstern - Strümpell), durch eine Erkrankung der grauen Kerne (Typus Wernicke), durch eine solche des Pons geschaffenen Symptomenbilder (Oppenheim[1]), Freyham[2]), Bruns[3])) produciren kann, dass sie nicht nur Combinationen in Gestalt von Poliencephalomyelitis (Oppenheim l. c.) und einer mit Poliomyelitis anterior vergesellschafteten Poliencephalitis superior et inferior (Eisenlohr[4]), Goldflam[5]), Koschewnikow[6])) zeigen kann, dass ferner sie nicht nur unter diesen Formen und der der Myelitis bulbi (Oppenheim l. c. Fall 6) auftreten kann, sondern dass auch der Symptomencomplex einer Erkrankung des Kleinhirns resp. der vom Cerebellum zum Grosshirn führenden Bahnen durch einen Encephalitisprocess erzeugt werden kann.

Fall 11. Carl St., 23 Jahre, Heizer, aufg. 9. IX. 1899, gestorben 14. IX. 1899.

Der hereditär nach keiner Richtung belastete junge Mann hatte von nennenswerthen früheren Krankheiten nur Malaria durchgemacht; als Kind war er vorübergehend scrophulös, war sonst stets gesund und kräftig gewesen; weder war er jemals Alkoholist noch war er syphilitisch inficirt gewesen. Vor einigen Tagen hatte er in Folge einer „Halsentzündung“ Schluckbeschwerden. Nachdem diese vorüber waren, erkrankte er zwei Tage vor seiner Aufnahme ins Krankenhaus unter Schüttelfrost, Brechreiz und allgemeiner Abgeschlagenheit; dann fing sein linker Arm an langsam „einzuschlafen“ und lahm zu werden; schon am nächsten Tage konnte er ihn nicht mehr bewegen, ebenso vermochte er seinen Kopf nicht mehr nach vorne und hinten zu bewegen; die Kopfschmerzen dauerten an. Pat. hatte niemals an einer Ohrerkrankung

1) Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. 6, Heft 2.
2) Deutsche medicin. Wochenschrift. 1895. Nr. 39.
3) Neurologisches Centralblatt. Nr. 21, 22, 24. 1896.
4) Ebenda. 1887. Nr. 15. 16.
5) Ebenda. 1891. Nr. 6, 7.
6) Ebenda. 1894. S. 718.

gelitten. Besonders erwähnenswerth war noch, dass Pat. angab, zwei Wochen vor seiner Erkrankung mit einem Kameraden die Köpfe gegen einander geschlagen zu haben „um zu sehen, wer es länger aushielt“; er hatte keine unmittelbaren nachtheiligen Folgen von diesem „Spiel“ bemerkt.

Pat. war bei der Aufnahme völlig klar, lag mit frequenter Athmung und mit geöffneten Augen da, die Temperatur war hochfebril (40,2°), der Puls leicht beschleunigt (9,2), regelmässig. Unterhalb des rechten Auges befand sich eine leichte Sugillation. Im linken Mund-Wangen-Facialis bestand — bei intactem Stirn-Augen-Ast — eine leichte Parese; die rechte Pupille war ad maximum dilatirt, reagirte auf Licht-Einfall träge (keine Atropin-Wirkung), während die linke Pupille sich normal verhielt. Kein Herpes labialis. Sonst fand sich im Bereich der Hirnnerven keine Anomalie. Der Kopf war nach vorne und hinten nur sehr gering und nur unter starken Schmerzen beweglich, während die seitlichen Bewegungen intact waren. Die Wirbelsäule schien auf Beklopfen frei zu sein.

Die ganze linke obere Extremität war motorisch paralytisch, die Sensibilität in allen Qualitäten intact, die Sehnen-, Haut- und Knochenreflexe links gesteigert. Dem gegenüber waren die rechte obere Extremität und beide unteren Extremitäten durchaus normal, die Sehnenreflexe der unteren Extremitäten waren lebhaft, ohne pathologisch gesteigert zu sein, die Sphincteren functionirten normal.

An den inneren Organen liess sich keine Anomalie nachweisen. Der Urin war nach jeder Richtung normal. Wir fanden keine Zeichen von Lues, an den Tonsillen war zur Zeit nichts Abnormes mehr nachweisbar, der otoskopische und ophthalmoskopische Befund war normal. Die diagnostische Lumbalpunction ergab eine klar-seröse, nicht druckvermehrte Flüssigkeit, in der weder mikroskopisch noch culturell Entzündungssymptome oder Infectionserreger nachgewiesen werden konnten.

Gegen Abend wurde der Kranke unruhig, am nächsten Morgen heftige Schmerzen im Nacken und in der Wirbelsäule bei Versuchen sich zu bewegen; im linken noch völlig paralytischen Arm bestanden quälende Parästhesien bei objectiv völlig normaler Sensibilität. Die linksseitige Facialisparese war stärker geworden, die rechte Pupille noch leicht mydriatisch, aber beide Pupillen auf Licht prompt reagirend, bei allen Augenbewegungen Nystagmus, keine Spur von irgend welcher Sprachstörung.

Am dritten Tage seines Krankenhaus-Aufenthaltes war der objective Befund unverändert; Pat. war ganz leicht benommen. Eine erneute Lumbalpunction ergab wie die erste ein mikroskopisch und culturell negatives Resultat. Es begann sich jetzt eine — durch den Befund an den Respirationsorganen nicht bedingte — Dyspnoe einzustellen.

Am nächsten Tage war die rechte Nasolabialfalte deutlicher verstrichen als die linke, die Athmung war sehr frequent, die Schmerzhaftigkeit bei Bewegungen des Kopfes war etwas geringer, Pat. blieb andauernd leicht benommen. Jetzt wurde auch in beiden unteren Extremitäten eine motorische Schwäche, und zwar links deutlicher als rechts, constatirt; dabei war das Verhalten der Sensibilität und der Sehnen- und Hautreflexe nicht pathologisch verändert.

Die fortgesetzte ophthalmoskopische Untersuchung ergab niemals eine Anomalie; auch die Vidal'sche Blut-Serum-Reaction (Verdacht auf Typhus) fiel negativ aus.

Am fünften Tage nach seiner Aufnahme war Morgens die Respiration noch frequenter (60—70 in der Minute). Die linksseitige motorische Parese blieb unverändert, das rechte Bein war ebenfalls in der Motilität noch beschränkt. Dabei waren die Hautreflexe sehr schwach, die Sehnenreflexe weder gesteigert noch herabgesetzt. Die Sensibilität blieb völlig intact. Das Sensorium war jetzt ganz klar; ab und an trat noch Erbrechen auf; die allgemeine Schwäche nahm rapid zu.

Am Vormittag desselben Tages wurde die Athmung unregelmässig, der Puls filiform, das Gesicht livide-cyanotisch, das Sensorium aufgehoben. Nachdem unter Phrenicus-Faradisation die Athmung und Herzaction sich wieder für ca. eine Stunde wesentlich gebessert hatten, Patient noch einmal völlig klar geworden war, wiederholten sich die Attacken von Athmungs- und Herz-Insufficienz von Neuem, und unter mehrfachen universellen clonischen Krämpfen trat der Exitus ein.

In diesem Falle konnte nur eine Vermuthungsdiagnose gestellt werden: Bei einem Individuum im beginnenden Mannesalter hatte sich im Anschluss an eine Angina unter plötzlich auftretenden cerebralen Allgemeinerscheinungen, ohne nennenswerthe Beeinträchtigung des Sensoriums, eine motorische Paralyse der linken oberen Extremität subacut entwickelt, eine motorische Parese im linken Bein und im linken Facialis kam hinzu, auch das rechte Bein wurde in seiner Motilität leicht beeinträchtigt. Dazu kam eine schmerzhafte Beeinträchtigung der Beweglichkeit des Nackens. Das oculopupilläre Gebiet war lediglich in Form einer flüchtigen einseitigen Mydriasis und Pupillenträgheit ergriffen. Unter mittelhohem Fieber erfolgte nach fünf Tagen, nachdem die Krankheitssymptome lediglich an Intensität zugenommen hatten, weitere Symptome jedoch nicht hinzugetreten waren, unter Respirationslähmung und finalen Convulsionen der Tod.

Differentialdiagnostisch kam zunächst, in Ansehung des vor zwei Wochen stattgehabten multiplen Kopftraumas (s. Anamnese), eine traumatische Spätapoplexie, wie sie Bollinger[1]) beschrieben hat, in Betracht. In Bollinger's Fällen handelte es sich jedoch um Gewebszerstörungen, die um den Aquaeductus Sylvii herum und im vierten Ventrikel zu Stande kamen. Diese Gewebszerstörungen hatten zu einer fortschreitenden Erweichungsnekrose geführt, in deren Gefolge wieder Gefässalterationen und schliesslich eine tödtliche Blutung eintraten. Dementsprechend sah Bollinger — und nach ihm Bruns[2]) einen Fall, der als traumatische Spätapoplexie gedeutet werden konnte

1) Festschrift Rud. Virchow's. Bd. II.
2) Neurol. Ctrbl. 1896. Nr. 21. 22. 24.

— die Symptome einer Ponserkrankung auftreten. Das war hier anders, auch sprach das im ganzen Krankheitsverlauf beobachtete Fieber nicht für einen spät-apoplectischen Process.

In zweiter Linie musste an eine Meningitis gedacht werden. Eine epidemische Cerebrospinalmeningitis war auszuschliessen, weil die eigentlich spinal-meningitischen Symptome fehlten, auch Kopfschmerz und Erbrechen in den Hintergrund traten, die Lähmungen das Krankheitsbild beherrschten, das Sensorium frei war und Herpes fehlte. — Schon mehr Wahrscheinlichkeit hatte eine tuberculöse Meningitis für sich: Pat. war als Kind scrophulös gewesen, eine schon früh auftretende motorische Monoplegie ist bei der Tuberculose nichts Seltenes, andererseits war aber für eine tuberculöse Meningitis das Freibleiben des Sensoriums überaus ungewöhnlich.

Für die Annahme einer Sinusthrombose fehlte ebenso wie für diejenige eines Hirnabscesses jede Aetiologie, und contrastirte auch der weitere Verlauf mit einer solchen Annahme. Zu der Annahme einer acut einsetzenden multiplen Sklerose bot das Gesammtbild sowie der schnell deletäre Verlauf keine Veranlassung.

Somit stellten wir per exclusionem die Diagnose auf „Encephalitis haemorrhagica“. Unter dem vorliegenden einschlägigen Material sind vereinzelte Fälle, in denen das Sensorium nur sehr wenig getrübt war; andererseits stand die Monoplegie, die sich später zur Hemiplegie entwickelte, stark im Vordergrund des ganzen Bildes. Wir erinnern uns hier speciell des Falles von Friedmann[1]), für den diese beiden Factoren zutrafen und in dem der Autor eine acute, nicht eitrige Entzündung nachgewiesen hatte.

Als Aetiologie des encephalitischen Processes konnte man das Trauma auffassen, analog der Darstellung von Dinkler[2]). Dinkler hat den Fall eines 4jährigen neuropathisch belasteten Knaben beschrieben, der im Anschluss an ein Kopftrauma, Hemiplegie, Incontinenz, Schluckbeschwerden, Amaurose, Trismus und Nackenstarre bekam. Der Fall ging in Heilung aus und Dinkler nahm an, dass es sich um eine hämorrhagische Encephalitis der grossen Ganglien und des Occipitallappens handelte. Nach Dinkler schaffte das Trauma einen Locus minoris resistentiae für die Ansiedlung von im Blute kreisenden Krankheitserregern.

Unsere schliessliche Diagnose schwankte somit zwischen „traumatischer Spätapoplexie“ und „Encephalitis“.

---

1) Neurol. Centralbl. 1898. S. 610.
2) Dtsch. Zeitschrift f. Nervenheilkunde. 1897. XI.

Die Section ergab am nächsten Tage:

In beiden Lungenspitzen je eine Einziehung und eine ca. kirschgrosse Partie mit eingelagerter Kalksubstanz, sonst an den Organen der Brust- und Bauchhöhle ausser einer mittelgradigen Stauung keine Anomalie.

Am Gehirn waren die Windungen nicht abgeflacht, die Pia mater überall normal, nur an der Basis in der Gegend beider Fossae Sylvii fanden sich ältere feine fibrinöse Stränge. Die Gefässe der Basis waren überall zartwandig, nirgends fand sich eine Embolie; auf der Oberfläche des Hirns war keine stärkere — active und passive — Hyperämie zu constatiren, doch hatte die gesammte Rinde einen leichten Rosaton, wie man ihn normal nicht findet, die Substanz des Hirns selbst war überall von mittlerer Feuchtigkeit, die Ventrikel nicht erweitert, enthielten nur spärliche seröse Flüssigkeit; das Ependym war zart.

Die Sinus longitudinalis, transversus, cavernosi waren frei, mit flüssigem Blut gefüllt, nirgends etwas von Thrombus zu sehen; nirgends fand sich eine Blutung, nirgends eine erweichte Partie, speciell war das Gewebe auch in der Gegend der grossen Ganglien und der Umgebung des 3. Ventrikels ganz normal.

Im Marklager des rechten Temporallappens, an verschiedenen Stellen der Rinde — so im Gebiet der rechten und linken vorderen Centralwindung, etwa in der Mitte ihrer Höhenausdehnung, ebenso in der Medulla oblongata in der Höhe der Abducenskerne — fanden sich grauliche, etwas derber sich anzufühlende, runde resp. ovale, ca. erbsen- bis bohnengrosse Partien, die sich ohne Reactionserscheinungen seitens des umgebenden Gewebes undeutlich gegen dieses absetzten. Ein Urtheil über die Natur dieser Partien konnte makroskopisch nicht abgegeben werden.

Das Cerebellum war nach jeder Richtung hin ganz normal, die Medulla oblongata ebenfalls, von den oben erwähnten Partien abgesehen, durchaus normal, speciell waren auch die in Frage kommenden Gefässe unverändert.

Das Rückenmark liess an den Häuten und an der Substanz selbst bei makroskopischer Betrachtung nur normale Verhältnisse erkennen.

Die Section hatte somit eine völlige Ueberraschung gebracht, insofern als wir für die schwere und schnell zum Tode führende Cerebralerkrankung eine makroskopisch palpable anatomische Unterlage nicht fanden.

Konnten wir in diesem Falle von einer Pseudomeningitis reden im Sinne von Fr. Schultze's und Krannhals's Fällen? Klinisch unterschied sich unser Fall von den Fällen Schultze's zunächst durchaus. In Schultze's Fällen lag, wie schon hervorgehoben, ein fieberhaftes infectiöses Grundleiden vor, eine Pneumonie, ein acutes käsigtuberculöses Lungenleiden, ein Abdominaltyphus; die Symptome waren ausgesprochen meningitischen Charakters. Schmerzen im Hinterkopf, Nacken- und Rückensteifigkeit, Delirien, Apathie und Somnolenz, Muskelzuckungen, zuweilen Divergenz der Augen, Pupillenträgheit, Spannungen und Steifigkeit in der Musculatur der Extremitäten, cu-

tane und vasomotorische Hyperästhesie gaben dem Krankheitsbild das Gepräge.

In Krannhals' Fällen handelte es sich klinisch ebenfalls um den ganzen „Meningitiscomplex" — in zwei Fällen — oder um den grösseren Theil der „Meningitissymptome", wie Kopfschmerz, Fieber, Benommenheit und Delirien, tonische Muskelstarre und klonische Muskelkrämpfe, Rhachialgie, Erbrechen, Hyperästhesie. Die Aetiologie war in einer zur Zeit herrschenden Influenzaepidemie gegeben.

Dass es foudroyant verlaufende Fälle von Meningitis giebt, die bei der Section noch kein makroskopisches eitriges Exsudat erkennen lassen, ist seit Eichhorst, Leichtenstern u. A. bekannt, doch hat man es in diesen Fällen klinisch eben mit vehement verlaufenden Fällen zu thun, und kommen speciell Herderscheinungen in diesen Fällen gar nicht erst zur Entwicklung.

Somit waren wir nach den vorliegenden Erfahrungen völlig berechtigt, eine „Pseudomeningitis" nicht zu diagnosticiren.

Die mikroskopische Untersuchung, an die wir mit begreiflicher Spannung hinangingen, ergab kurz gesagt ebenfalls keine sichere Anomalie. Weder liessen sich an der Pia mater irgend welche Zeichen von Entzündung nachweisen, noch zeigte das Mikroskop an irgend einem der verschiedenen, dem Grosshirn und der Medulla oblongata und Pons entnommenen Stücke[1]) pathologische Veränderungen. Der beim Sectionsbericht erwähnten leichten „Rosafärbung" der Hirnrinde entsprach eine leichte Hyperämie mit ihrem bekannten mikroskopischen Bilde, im Uebrigen waren auch die Gefässwände normal. Die nach Gram und mit Unna's polychromem Methylenblau gefärbten (auf Bacterien) Schnitte — Herr Dr. Frieben, Assistent von Herrn Prosector Dr. E. Fränkel hatte die dankenswerthe Freundlichkeit, diesen Theil der Untersuchung auszuführen — zeigten keine Mikroorganismen.

Was jene bei der Section bemerkten derberen und dunkleren Partien an verschiedenen Stellen der Rinde und in der Abducens-Region der Medulla oblongata betraf, so liess sich auch an ihnen mikroskopisch nichts Pathologisches feststellen.

Dieser Fall mahnt uns zu zwei Dingen: Erstens soll man in den Fällen, die das schwere cerebrale Bild der Grosshirn-Encephalitis bieten und die in Heilung ausgehen, in denen also die anatomische Untersuchung fortfällt, an die Möglichkeit denken, dass nur der klinische

1) Stücke aus der Rinde der rechten vorderen und hinteren Centralwindung (mit Pia mater), aus der Capsula interna, dem Pons und der Medulla oblongata wurden theils in Müller'scher Flüssigkeit, theils in Formol gehärtet und mit Boraxcarmin, nach van Gieson und Weigert-Pal gefärbt. Auf Mikroorganismen wurde nach Gram sowie mit Unna's polychromem Methylenblau gesucht.



Ausdruck einer schweren Intoxication des Gehirns vorgelegen hat, ohne dass eine nachweisbare materielle anatomische Zerstörung zur Ausbildung kam. Zweitens führt eine solche Annahme die Thatsache dem Verständniss näher, dass eben so schwere Zustände, wie wir sie z. B. im Fall B. (Fall 5) sahen, denen wir bisher eine letale Prognose zuzuerkennen gewohnt waren, Ausgang in Heilung nehmen können.

Bekanntlich wurde für eine grosse Zahl von wohlbekannten klinischen Krankheitsbildern, deren pathologisch-anatomische Grundlage uns geläufig ist, nachgewiesen, dass sie gelegentlich auch ohne „materielles Substrat“ zu Stande kommen können. Ich erinnere nur an die Ophthalmoplegia externa (Bristowe u. A.), an die Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund (Wilks, Oppenheim u. A.), an die negativen Befunde bei der Poliencephalitis superior und inferior (Erb, Goldflam, Strümpell u. A.), an die Westphal'sche Pseudosklerose, an die Fälle von Hemiplegie ohne Befund (Jacobson u. A.), au den bulbär-neurotischen Symptomcomplex bei Typhus (Eisenlohr) u. s. w.

Ich möchte an der Hand des soeben beschriebenen, klinisch genau beobachteten und mikroskopisch sorgfältig durchsuchten Falles es als bisher nicht bekannte Thatsache hinstellen, dass auch das Bild einer zum Tode führenden Grosshirn-Encephalitis sich entwickeln kann, ohne dass ein für unsere heutigen Methoden makroskopisch und mikroskopisch erkennbares anatomisches Substrat sich aufdecken lässt.

Fall 12. Bertha P., 38 Jahre, Zollbeamtensfrau, aufg. 27. Juni, gestorben 6. Juli 1899.

Anamnese (vom Manne der Pat. erhoben): Die Mutter starb an Lungenschwindsucht; keine neuropathische Belastung.

Als Kind war Pat. schwächlich, nicht scrophulös; für Syphilis kein Anhalt.

Seit einigen Wochen wurde Pat. matt, arbeitsunlustig; seit zwei Wochen merkte sie, dass ihr linkes Bein schwächer wurde, doch konnte sie noch gehen. Fünf Tage vor ihrer Aufnahme ins Krankenhaus klagte sie Morgens über Kopfweh und Uebelkeit; am Nachmittag wurde sie schwindlig und wurde dann unter leichter Trübung des Sensoriums von clonischen Zuckungen in der Musculatur der Bulbi und der linken Gesichtshälfte befallen. Dieser Anfall dauerte mehrere Minuten; im Anschluss daran entwickelte sich im Laufe desselben Abends eine Lähmung der linken oberen und linken unteren Extremität; eine Sprachstörung wurde nicht bemerkt. Die Anfälle der genannten Convulsionen wiederholten sich noch einige Male. Die Benommenheit nahm dann zu, die Lähmung blieb. Pat. hatte in der Vor-

zeit keine Infectionskrankheiten durchgemacht, an Ohrerkrankungen hatte sie niemals gelitten.

Bei der ziemlich stark abgemagerten, mässig stark benommenen Frau konnte man bei der Aufnahme eine sichere Anomalie an den inneren Organen nicht finden. Es bestand eine linksseitige Hemiplegie mit Betheiligung des mittleren und unteren Facialis. Die Schmerzempfindung — die anderen Qualitäten waren nicht zu prüfen — war erhalten, ebenso die Haut- und Sehnenreflexe.

Anzeichen von Hirndruck fehlten, der otoskopische Befund war normal, ophthalmoskopisch zeigten sich die Venen auf der linken Seite etwas geschlängelter als rechts.

Die Benommenheit der Patientin wurde tiefer; zur unveränderten Hemiplegie trat noch geringgradige Nackensteifigkeit, Spannungen im rechten Arm, Strabismus divergens in Folge einer Parese des rechten Rectus internus, Mydriasis der linken und Reactionslosigkeit beider Pupillen. Am nächsten Tage traten noch hinzu: Pulsverlangsamung, Erbrechen, vasomotorische Hyperästhesie der Haut.

Auf den Lungen fanden sich jetzt auf der linken Spitze suspecte „katarrhalische" Geräusche.

Am nächsten Tage entwickelte sich eine linksseitige Oculomotoriuslähmung, ophthalmoskopisch wurde jetzt eine doppelseitige Neuritis optica constatirt.

Die jetzt ausgeführte Spinalpunction ergab hämorrhagisch gefärbte Flüssigkeit, die nicht unter erhöhtem Druck stand und keinen vermehrten Eiweissgehalt besass. Die mikroskopische Untersuchung auf Tuberkelbacillen und sonstige Infectionserreger, ebenso wie die Impfung auf Meerschweinchen — Tuberculose — fiel negativ aus.

Im Urin waren constant Eiweissmengen, die zwischen $1\frac{1}{4}$—$5\frac{1}{2}$ ‰ Esbach wechselten. Erst nach mehrfach negativem Resultate gelang es schliesslich, einige granulirte Cylinder im Sediment zu finden.

Am siebenten Tage des Krankenhaus-Aufenthaltes traten von Neuem Convulsionen wie die oben beschriebenen auf; dabei Cheyne-Stokesscher Athmungstypus. Am nächsten Tage war die Benommenheit eine vollkommene; die linksseitige Hemiplegie blieb, ophthalmoskopisch war es auch jetzt nicht zur Stauungspapille gekommen; es traten wiederholt klonische Zuckungen im linken Facialis auf.

Unter ansteigender Temperatur — die während der ganzen Zeit in unregelmässiger Weise sich zwischen 37 und 39° bewegt hatte — erfolgte der Exitus am neunten Tage nach dem Eintritt der Pat. ins Krankenhaus.

In diesem Falle musste die diagnostische Ueberlegung in erster Linie auf Meningitis tuberculosa führen. Pat. war hereditär tuberculös belastet, nach kurzen cerebralen Vorboten waren Convulsionen im Bereich der Hirnnerven aufgetreten, dazu gesellte sich im weiteren Verlauf der Krankheit eine Reihe spinal-meningitischer Symptome, eine doppelseitige Neuritis optica wurde constatirt und unter unregelmässigem Fieber ging Pat. unter bulbärer Athmungsstörung zu Grunde. War dies somit ein für die tuberculöse Menin-



gitis gewöhnliches Krankheitsbild, so war ungewöhnlich und in der Diagnose zur Vorsicht mahnend der Umstand, dass bereits, ehe allgemeine cerebrale Symptome im Anzug waren, eine Schwäche im linken Bein aufgetreten war und dass nachher, im Anschluss an die ersten Attacken von Convulsionen, sich eine Parese des linken Arms entwickelte, welche seither bis zum Schluss des Krankheitsverlaufes stabil blieb und sich zu einer Hemiparese ausbildete.

Es ist ja allgemein bekannt, dass eine tuberculöse Meningitis als isolirte Aphasie, als Monoparese und auch als Hemiparese einsetzen kann, es ist jedoch durchaus ungewöhnlich, dass eine solche motorische Parese von Gliedmassen als Vorläufer der Meningitis einsetzt, sowie dass die dann ausgebildete Lähmung mit auch in der Intensität nicht wechselnder Constanz im Vordergrunde bleibt.

Da zunächst auf den Lungen und auch sonst an der Kranken nichts von Tuberculose nachweisbar war, da des Weiteren die Spinalpunction ein negatives Resultat ergab, so erschien es uns gerathen, die Diagnose nicht mit Sicherheit auf „Meningitis tuberculosa" zu stellen.

Die schnelle Ausbildung der constant bleibenden motorischen Lähmung im Verein mit einer Neuritis optica liess uns vorübergehend auch an die Existenz eines Tumors denken, jedoch trugen die Convulsionen sowie die spinal-meningitischen Symptome, der fieberhafte und im Verlauf von ungefähr einer Woche zum tödtlichen Ausgang führende Verlauf ein der Annahme „Tumor cerebri" zu fremdes Gepräge, als dass wir bei dieser Diagnose hätten stehen bleiben können.

So ging unsere Annahme denn dahin, dass eine tuberculöse Meningitis vorliegen würde, die mit einem tuberculösen Abscess verbunden wäre, oder dass eine infectiöse Encephalitis allein das schwere Krankheitsbild bedingt habe.

Bei der Section ergab sich im Wesentlichen Folgendes: Beide Lungen waren strangförmig mit der Pleura costalis verwachsen. Auf der Pleura pulmonalis rechterseits fand sich eine Aussaat von reichlichen Tuberkelknötchen; beide Lungen, überall lufthaltig, weder emphysematös noch geschrumpft, zeigten diffus vertheilte circumscripte tuberculöse Knötchen, die nicht als miliare Tuberkel, sondern als peribronchitische Herde anzusprechen waren. Keine grösseren Herde.

Auf der Oberfläche und auf dem Durchschnitt der Leber fanden sich ebenfalls massenhafte kleine graue Knötchen (Tuberkel), vereinzelt auch im Parenchym der etwas vergrösserten und weichen Milz und der Nieren.

Das Gehirn zeigte sich im Bereich der rechten Convexität mit der Dura mater verwachsen. Nach Lösung dieser Verwachsung zeigte die Convexität, vom vorderen Stirnpol bis zu der mittleren Partie des Occipallappens reichend, eine massenhafte Aussaat graugelber Knötchen,

am massenhaftesten in der Gegend der vorderen und hinteren Centralwindung. Auch an der Innenseite der rechten Hemisphäre, im Bereich des Paracentrallappens liess sich eine reichliche Aussaat von Knötchen constatiren. An der Basis des Hirns fand sich makroskopisch nur eine trübe und leicht sulzige Veränderung der Pia, von Knötchen ist hier nichts zu sehen. Auf der linken Hemisphäre zeigen sich nur hie und da vereinzelte Knötchen.

Auf der Höhe der rechten Centralwindung ist die Gehirnoberfläche blauröthlich verfärbt; man erkennt, dass die Farbenveränderung in der Tiefe bedingt sein muss.

Beim Einschnitt findet sich, dass die Hirnsubstanz rothbraun bis hochroth verfärbt ist in einer Partie, die dicht hinter dem vorderen Stirnpol beginnt und sich in sagittaler Richtung bis ca. 1 cm hinter die hintere Centralwindung erstreckt. In der Höhe beginnt diese Veränderung der Hirnsubstanz in der Rindensubstanz und reicht, sich nach vorne und hinten verschmächtigend, in der grössten Ausdehnung bis 6 cm in das Marklager hinein. An der Peripherie löst sich diese gleichmässig braunrothe Verfärbung in eine flohstichartige Sprenkelung auf; dazwischen finden sich auch noch theils in einander confluirende, theils isolirte, schrotkugel- bis erbsengrosse Herdchen und Herde. Die ganze Substanz ist succulent, die Umgebung charakterisirt sich durch einen Rosaton als hyperämisch.

Die Gefässe des Hirns erscheinen normal, sowohl an der Basis wie die in die Pia mater eindringenden.

Das Rückenmark bietet in seinen Hüllen, makroskopisch betrachtet, auf den Durchschnitten keine Anomalie.

Am Augenhintergrund linkerseits normaler Befund; in den Nebenhöhlen der Nase (Harke'scher Schnitt) normaler Befund. Herr Krause, Assistent von Herrn Prosector Fraenkel, hatte die Güte, von diesen veränderten Hirnpartien zu impfen und auf verschiedenen Nährböden zu züchten: das Resultat war ein durchaus negatives. Hingegen fanden sich in den Tuberkelmassen reichliche Tuberkelbacillen.

Schon makroskopisch dürfte diese hochgradige Veränderung, trotzdem sie auf den ersten Anblick als ein „Tumor“ imponirte, als der Ausdruck einer ungewöhnlich extensiven und intensiven „Encephalitis haemorrhagica“ aufgefasst werden. Diese Auffassung wurde durch die mikroskopische Untersuchung vollauf bestätigt.

Die Untersuchung wurde vorgenommen an Schnitten, die aus verschiedenen Partien der „Geschwulst“ herausgenommen waren, sowohl von Partien, die sich direct an die Pia anschlossen — mit dieser zusammen — als auch aus centraler gelegenen Theilen, sowie endlich auch aus den Partien, die sich ins normale Marklager — den Uebergang bildend — verloren. Es wurde mit Hämatoxylin, mit Boraxcarmin und van Gieson gefärbt, für die Untersuchung der Gefässe kam die Orceinfärbung und die Weigert'sche Elastica-Färbung zur Anwendung, ferner wurde behufs der Untersuchung des nervösen Gewebes mit Weigert-Pal sowie nach Nissl gefärbt. Als Bacterienfärbungsmittel benutzte ich Unna's Methylenblau, und endlich

wurde die bekannte Tuberkelbacillenfärbungsmethode (Carbolfuchsin-Methylenblau) an den Schnitten angewendet.

Die Pia mater ist stark entzündlich verändert; es ziehen sich breite Piabalken ins Innere der Rinde hinein. Sie umschliessen Arterien, welche eine starke Endarteriitis, Meso- und Periarteriitis zeigen: das Lumen ist zum Theil mässig, zum Theil stark verengt durch die intensiv gewucherte Intima, die sich von der nach der Orcein- und Weigertmethode scharf sich markirenden Elastica aufs Deutlichste abgrenzt. Die kleinzellige entzündliche Infiltration begleitet auch die zellinfiltrirte Adventitia und setzt sich noch weiter ins umgebende Gewebe fort. Einzelne kleinere Gefässe zeigen sich als ganz obturirt. Auch die Capillaren sind in ihren Wandungen sämmtlich kleinzellig infiltrirt, wie sich an quer- und längsgetroffenen Gefässen klar nachweisen lässt. Solche Capillaren und solche kleine und kleinste arteriitisch veränderte Gefässe finden sich diffus im ganzen Uebersichtsbild eingestreut. Zu betonen ist die colossale Vermehrung der Gefässe und Gefässchen.

Neben diesen entzündlichen Gefässveränderungen zeigt sich eine gleichmässig diffuse Durchsetzung des ganzen Gewebes mit Rundzellen. Miliare Tuberkel fanden sich im Gewebe nicht, hingegen hie und da nekrotische Partien (opakes blasses Verhalten gegen die Färbemittel, Kerne nicht färbbar).

Ein dritter Befund wird durch die massenhaften und hochgradigen Blutextravasate dargestellt: dieselben finden sich direct im Anschluss an die Gefässe, sowohl mit als auch ohne nachweisbaren localen Zusammenhang mit ihnen durch die ganze Ausdehnung der Schnitte; sie gleichen in ihrer Form und in ihrem nachbarlichen Verhältniss zu einander etwa einem Seeennetz auf der Landkarte. Die Blutkörperchen sind zum Theil noch frisch und unverändert, zum Theil sind sie in Pigment umgewandelt.

Typische Körnchenzellen und die vor langer Zeit schon von Hayem[1]) beschriebenen epitheloiden Zellen fand ich in meinem Präparat nicht.

Die Weigert- und Borax-Carminpräparate zeigten verschiedene Grade der Degeneration an den markhaltigen Nervenfasern; das Mark selbst war zum Theil zerstört, zum Theil in Auflösung begriffen (gebläht etc.), die Axencylinder vielfach varicös gequollen oder zu Grunde gegangen; dazwischen fanden sich aber auch noch zahlreiche normal erhalten gebliebene Nervenfasern: die stärksten Veränderungen fanden sich da, wo die hämorrhagische Infiltration des Gewebes am stärksten sich geltend machte.

Die Ganglienzellen der Hirnrinde zeigten nach Nissl im Wesentlichen keine Veränderungen, die sicher als pathologisch gedeutet werden mussten. Zwar fanden sich nicht wenige Zellen rund, fortsatzlos, gebläht, in manchen waren die Nisslkörper nicht mit der gewöhnlichen Deutlichkeit ausgeprägt, in wieder anderen der Kern wandständig und das Kernkörperchen undeutlich, doch ging dies Alles nicht über das hinaus, was man unter der grossen Mehrzahl von normal sich verhaltenden Zellen auch an Präparaten sieht, denen man eine pathologische Bedeutung nicht zuschreiben darf.

Die mit Unna's Methylenblau gefärbten Schnitte — bekanntlich stellt Unna's Methylenblau eine vorzügliche Bacterienfärbung dar und wird z. B.

1) Études sur les differentes formes de l'encéphalite. Paris, Delahaye 1868.

im Eppendorfer Krankenhaus nach Vorgang von Herrn Dr. E. Fränkel für diese Zwecke besonders bevorzugt — wiesen keine Bacterien nach. Ebensowenig gelang es, in den Schnitten Tuberkelbacillen nachzuweisen; auch Herr Dr. Frieben, z. Z. Assistent am pathologischen Institut, sowie Herr Dr. Hartogh, Assistent an meiner Abtheilung, fanden bei der Durchsicht der von ihnen gefärbten Präparate keine Tuberkelbacillen.

Wir hatten nach Obigem das typische und charakteristische Bild einer Encephalitis haemorrhagica vor uns, von dem wir behaupten durften, dass sie von einer primären Erkrankung der Gefässe ausging; die Veränderungen des Nervengewebes mussten wir als secundäre betrachten, mit anderen Worten, der Gefässapparat bildete den Ausgang des Processes.

Die Erkrankung der Gefässe ist im vorliegenden Falle eine tuberculöse. Wir wissen, dass auf grössere Strecken mehr gleichmässig verbreitete Zellenanhäufungen ausserhalb der Media der Gefässe bei tuberculösen Processen häufig sind. Ausser den von Cornil, Baumgarten u. A. beschriebenen Veränderungen der Intima, welche in Wucherungen der Endothelien bestehen, die bis zu Riesenzellenbildung fortschreiten können, und ausser den miliaren Tuberkeln der Intima bei der acuten Miliartuberculose kommen auch noch verkäsende Processe in der Intima vor; diese Verkäsung geht hervor (nach Orth, Lehrbuch) aus „grossen epitheloiden, häufig mehrkernigen Zellen, neben welchen nur wenige Leukocyten vorhanden sind". Neben allen diesen als specifisch tuberculös aufzufassenden Processen giebt es aber auch eine einfach proliferirende Umbildung der Intima.

Um eine solche handelt es sich in unserem Falle.

Dieselbe unterschied sich mikroskopisch durch nichts von der bei der Syphilis so häufig zu beobachtenden Endarteriitis obliterans. Es ist ja — im Gegensatz zu Heubner's ursprünglicher Auffassung — jetzt bekannt, dass diese proliferirende und eventuell obliterirende Intima-Erkrankung nichts specifisch Syphilitisches darstellt, sondern bei jeder chronischen Entzündung vorkommen kann, im Gegensatz zu den specifisch gummösen Veränderungen, die in der Mehrzahl der Fälle auf die äussere und mittlere Gefässhaut beschränkt sind.

In unserem Falle bot die Anamnese, die nach dem Tode der Patientin bei dem Manne derselben noch sorgfältig vervollständigt wurde, nicht den geringsten Anhalt für eine stattgehabte syphilitische Infection; andererseits litt Patientin an Lungentuberculose. Die Section zeigte eine chronische und acute Lungentuberculose sowie eine acute Tuberculose der Leber und der Milz. Von syphilitischen Veränderungen zeigte sich an den Organen nichts. Jene beschriebenen Gefässe lagen direct in den breiten Piabalken, welche mit der Pia der

Convexität, in der miliare Tuberkeln (mit nachgewiesenen Tuberkelbacillen) eingelagert waren, in continuirlichem Zusammenhang standen.

Mein früherer Assistent, Herr Dr. Luce, stellte mir von ihm gefertigte Präparate gütigst zur Verfügung, welche von einem Falle von hochgradiger uncomplicirter „Meningitis tuberculosa“ stammten: die Präparate zeigten, was die Gefässveränderungen betrifft, absolut analoge Bilder.

Bei Alledem durfte man, auch ohne dass in dem encephalitisch veränderten Hirngewebe Tuberkelbacillen oder miliare Tuberkeln gefunden wurden, die Affection der Gefässe als eine der nachgewiesenen Tuberculose des Organismus und nicht etwa einer weder anamnestisch nur wahrscheinlich gemachten noch anatomisch erwiesenen Syphilis zuzuschreibende ansehen. Die Encephalitis war entstanden durch Zuführung des tuberculösen Virus in das durch die in Folge der Verengerung resp. Obliterirung der Gefässe unter mangelhaften Ernährungsbedingungen stehende Hirngewebe.

Während wir von der Meningo-Encephalitis syphilitica wissen, dass sie zuweilen zu sehr ausgedehnten Erweichungen führen kann, war von einer derartig ausgebreiteten Encephalitis bei Meningitis tuberculosa bisher nichts bekannt. Zwar ist eine subcorticale diffuse oder disseminirte Encephalitis bei der Pia-Tuberculose nichts Seltenes; dass aber die secundäre tuberculöse Encephalitis in solch' colossaler Ausdehnung (s. Fig. 1) das Gehirn zerstören kann, ist neu.

Der Gehirnbefund erklärte auch aufs Beste, weshalb intra vitam eine Mischung von Symptomen einer Meningitis einerseits, von Herdsymptomen dauernden Charakters andererseits zu Beobachtung gelangen musste, und dass wir durchaus berechtigt waren, gerade auf Grund dieser nicht flüchtigen „Herdsymptome“ einen encephalitischen Process zu supponiren.

Erklärung der Abbildungen auf Tafel I.

Figur 1. Das Bild, nach dem in Formollösung aufbewahrten Präparat gezeichnet, zeigt die Ausdehnung des encephalitischen Processes. Man sieht, wie am Rande die compacte Zerstörung sich in kleine und kleinste disseminirte Herde auflöst.

Figur 2. (Vergrösserung 15:1, Färbung mit Hämatoxylin). In einem dicken Piabalken liegen veränderte Arterien: die Intima ist stark gewuchert, die Media und Adventitia zeigen Kerninfiltration. Im Gewebe liegen zahlreiche Capillaren, in deren Wandungen ebenfalls eine erhebliche Kernwucherung stattgefunden hat. Im Gewebe zeigt sich eine diffuse Kerninfiltration, die sich an mehreren Stellen zu kleineren und grösseren Herden verdichtet. Grössere und kleinere freie Blutungen finden sich diffus im Gesichtsfeld, die Capillaren sind zum Theil strotzend mit Blut gefüllt.



II.

Zur Lehre von der Erb'schen Krankheit

(Myasthenia pseudoparalytica, asthenische Bulbärparalyse).

Von

Dr. O. Giese und **Prof. Fr. Schultze**

in Bonn.

Wenn die Nomenclatur eines noch ziemlich jungen Krankheitsbildes eine derartige Vielseitigkeit aufweist, wie dies bei der asthenischen Bulbärparalyse (Myasthenia pseudoparalytica, schwere allgemeine Myasthenie, Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund, Bulbärparalyse Typus Erb-Goldflam, Erb'sche Krankheit) der Fall ist, so spricht schon dieser Umstand dafür, dass die Anschauungen der Autoren in Bezug auf das Wesen und die Klassificirung dieses Leidens keine einheitlichen sind. Zwar umfasst die Literatur bereits einige 50 einschlägigen Beobachtungen, wodurch wenigstens die Symptomatologie dieser interessanten Erkrankung eine ziemlich gute Abgrenzung erfahren hat, dagegen sind unsere Kenntnisse über die Aetiologie und den anatomischen Sitz des Processes noch ganz unbefriedigende. Vermögen auch die folgenden Zeilen nicht dies Dunkel zu lichten, so dürfte doch der zu beschreibende Fall um so mehr Interesse bieten, als durch ihn die bisher noch ziemlich beschränkte Anzahl von Autopsien um einen Befund vermehrt werden konnte.

Krankengeschichte (Dr. O. Giese).

Frau V. aus Ü., 24 J. alt, wurde am 2. Sept. 99 in die hiesige medicin. Klinik aufgenommen durch gütige Vermittelung des Herrn Dr. Weber, Nervenarzt in Dortmund, dessen Hülfe die Kranke nachgesucht hatte.

Dr. Weber konnte am 1. Sept. folgenden Krankheitsbefund erheben, auf Grund dessen er auch bereits die Diagnose „Myasthenie" stellte:

Blasses, elendes Aussehen der Kranken. Sprechen deutlich, aber sehr mühsam; dabei starke Luftverschwendung. Starke Ptosis rechts. Lidspalte rechts etwa 4 mm weit, kann auf ca. 6 mm erweitert werden. Pupillen mittelweit, gleich, prompt reagirend. Rechts Rectus internus ganz gelähmt, Rectus externus etwas paretisch. Augenschluss beiderseits unmöglich. Sonst Facialisgebiet überall gleichgut innervirbar, aber ohne Kraft; der Innervationstonus lässt schnell nach. Pfeifen und Blasen gelingt nicht, auch Husten nicht, so dass die Expectoration — es besteht

mässige Bronchitis — hochgradig erschwert ist. Das Gaumensegel ist ganz gelähmt; die Zunge ist schwer beweglich, insofern als ihre Bewegungen nur langsam ausgeführt werden können und augenscheinlich grosse Kraftanstrengung erfordern; dann aber gelingen ausgiebige Bewegungen nach allen Richtungen. Fibrilläre Zuckungen sind nirgends vorhanden, die Zunge zittert nur in toto etwas (rhythmische Bewegung vor- und rückwärts). — Musculatur der Extremitäten gut entwickelt, aber ebenfalls von herabgeminderter Kraft. Arme nur geringer Kraftanstrengung fähig, ermüden schnell. Keine fibrillären Zuckungen. Am Halse und am Rumpfe keine deutliche Parese. Auch die Beinmusculatur sehr schwach, links mehr als rechts. Am ausgesprochensten ist die Schwäche im linken Iliopsoas: das l. Bein kann nur bis zum halben rechten Winkel gehoben werden.

Patellarreflexe lebhaft, nicht abnorm. An den Armen sind die Reflexe schwach. Kieferreflex fehlt. Sensibilität überall intact. Elektrische Untersuchung: Facialis spricht erst bei $2^1/_2$ M.-A. eben an, deutlichere Zuckungen erst bei 4 M.-A.; keine Entartungsreaction. Nach etwa 20 Wendungen wurden die Zuckungen deutlich schwächer. Auch faradisch ist die Erregbarkeit herabgesetzt; ein Schwächerwerden der Contractionen hierbei nicht zu constatiren. —

Aus der Vorgeschichte der Kranken und aus dem ausführlichen Krankenjournal während ihres 6 wöchentlichen Aufenthaltes in der Klinik ist Folgendes hervorzuheben:

Die Kranke stammt von gesunden Eltern ab, die beide noch am Leben sind. Nervenkrankheiten wurden bisher nicht in der Familie beobachtet, nur eine Tante war vor 9 Jahren wegen cerebraler Lues in hiesiger Klinik in Behandlung, ist aber jetzt gesund. Von 5 Geschwistern der Patientin starb ein Kind an Krämpfen, eine Schwester an Typhus, 3 Brüder leben und sind gesund. Die Kranke selbst will stets gesund gewesen sein, nur litt sie zuweilen an Kopfschmerzen, die mit Magenbeschwerden einhergingen. Die Menses traten mit 16 Jahren ein, waren stets regelmässig. — Im Alter von 21 Jahren hat sich die Kranke verheirathet, sie hat 2 gesunde Kinder; die Geburten verliefen normal.

Anfang Mai 1899 begann die Erkrankung mit einem 14 Tage anhaltenden Schnupfen und Husten (Influenza?); zugleich bestand zeitweise halbseitiger Kopfschmerz, meist rechts, verbunden mit Uebelkeit. Zur selben Zeit trat auch schon etwa 8—14 Tage lang Doppeltsehen auf, das durch Elektrisiren besser geworden sein soll. — Ende Mai bemerkte die Kranke, dass ihr das Schlucken besonders von Flüssigkeiten schwerer fiel, indem diese leicht durch die Nase zurückkamen. Etwa 14 Tage später konnte Patientin zeitweise schlecht sprechen, besonders wenn sie einige Zeit lang gegessen hatte; dann trat auch Müdigkeit in der rechten Kiefergegend ein. Die Zunge war schwer beweglich; die Bissen konnten nicht von einer Seite auf die andere geschoben werden. Diese Beschwerden nahmen allmählich zu, wurden jedoch in den letzten 14 Tagen wieder bedeutend geringer. — Auch das Doppeltsehen stellte sich Mitte Juni wieder ein und blieb seitdem in wechselnder Stärke bestehen. Vor 5 Wochen nahm die Kranke wahr, dass das rechte Augenlid „herunterfiel“ und nicht mehr gehoben werden konnte. — Seit derselben Zeit tritt ein- bis mehrmals täglich eine vorübergehende Erlahmung

des 2. und 3. Fingers auf, manchmal auch des Daumens, und zwar beiderseits hauptsächlich, wenn die Kranke längere Zeit mit den Fingern gearbeitet hat; dabei soll auch Brennen im Verlauf des Medianus am Unterarm bestehen. Gleichzeitig wurden die Arme schwach und in noch höherem Grade das linke Bein, in dem die Schwäche jetzt eine dauernde und beständig im Zunehmen befindliche sein soll. — Auch die Bewegungen des Kopfes waren erschwert: etwa 8 Tage lang fiel er beim Sitzen nach vorn; das wurde dann besser, dafür konnte nun aber der Kopf beim Sitzen nicht mehr erhoben werden. — Schliesslich trat auch noch vor 8—14 Tagen eine völlige Aphonie auf, während die Stimme bis dahin laut tönend gewesen war.

Schmerzen oder Parästhesien waren mit Ausnahme des erwähnten „Brennens" im Medianusgebiet nie vorhanden. Fieber, Erbrechen, Schwindel fehlten während der ganzen Krankheitsdauer, ebenso Ausfallerscheinungen von Seiten der Blase und des Mastdarmes. Die Kranke klagt jetzt hauptsächlich über Müdigkeit in allen Gliedern und anhaltende Schlaflosigkeit.

Status praesens. Die Kranke ist von kräftigem Körperbau; die Musculatur im Allgemeinen ziemlich gut entwickelt, Fettpolster desgl. Haut und Schleimhäute blass. Keine Drüsenanschwellungen. Es besteht eine geringe Scoliose der Halswirbelsäule. Die linke Infraclaviculargrube ist anders configurirt als die rechte, wohl in Folge der stark hervorspringenden linken Querfortsätze der Halswirbel.

Sensorium frei. Psyche intact.

Auf dem r. Auge ist die Sehschärfe etwas herabgesetzt, sonst an den sensorischen Hirnnerven keine Ausfallerscheinungen. Pupillen gleichweit, von mittlerer Grösse, reagiren prompt auf Licht, Convergenz und Accomodation. Augenhintergrund normal. Augenbewegungen links frei, rechts bei Bewegungen nach oben und unten keine Störung, nach aussen und innen Einschränkung bis zur Hälfte der normalen Bewegungsfähigkeit. Kein Nystagmus. Das r. Augenlid hängt herunter, so dass es beim Geradeaussehen die Pupille fast ganz verdeckt. Links keine Ptosis. Augenschluss gelingt beiderseits sehr mangelhaft. Stirnrunzeln ebenfalls. Lidreflex von Cornea und Conjunctiva auslösbar, aber schwach. Orbicularis oris beiderseits paretisch, im Gebiet der unteren Facialisäste keine Störung, Kaumuskeln wirken kräftig. Zunge wird gerade hervorgestreckt, zittert nicht. Beim Schlucken keine Störung. Articulation gut. Stimme aphonisch. Das Gaumensegel wird willkürlich rechts gar nicht gehoben, links eine Spur. Gaumenreflex spurweise auslösbar, auch der Würgreflex an der hinteren Rachenwand nur schwer auszulösen. Kinnreflex vorhanden. Im Bereiche der Hals- und Nackenmuskeln keine Störung. Beim Aufrichten des Rumpfes werden die linken langen Rückenmuskeln schlechter innervirt als die rechten. Innervation der Bauchmuskeln gut. Bauchreflex nur rechts einmal deutlich zu erzielen.

An den oberen Extremitäten besteht rechts eine lähmungsartige Schwäche aller Muskeln, im Gebiete des Radialis und Medianus stärker als im Ulnarisgebiet. Die Reflexe an den Armen sind schwach, aber deutlich; der Supinatorreflex ist rechts schwächer als links.

An den unteren Extremitäten ist der linke Iliopsoas paretisch, auch im Kniegelenk ist die Beugung links schwächer als rechts. Patellareflex von normaler Stärke, beiderseits gleich. Achillesreflex vorhanden,

links schwächer. Plantareflex schwach und nicht jedesmal zu erzielen; er besteht in Plantarflexion der Zehen.

Nirgends deutliche Atrophie, keine fibrillären Zuckungen. Die Sensibilität ist überall und für alle Qualitäten normal. Keine Coordinationsstörungen. Weder im Bereiche der Hirnnerven, noch an den Extremitäten lässt sich eine sichere Ermüdbarkeit nachweisen. Prüfung des Händedruckes mit dem Dynamometer ergab folgende Zahlenreihen:

rechts: 32, 32, 32, 20, 30, 30, 17, 27, 40, 37
links: 36, 40, 32, 42

Laryngoskopischer Befund: Die Excursionen der Stimmbänder nach innen und aussen sehr gering; besonders ist die Abduction beiderseits minimal. Beim Intoniren kein völliger Schluss der Stimmbänder. Eine Differenz zwischen beiden Seiten nicht nachweisbar. An der Schleimhaut des Kehlkopfes keine Veränderungen.

Die elektrische Untersuchung ergiebt weder quantitative noch qualitative Veränderungen; nur im Facialis besteht eine geringe Herabsetzung der Erregbarkeit für beide Stromarten. Myasthenische Reaction nicht nachweisbar. An Lungen und Herz kein abnormer Befund. Puls von mittlerer Stärke, nicht immer ganz regelmässig, aber ohne starke Irregularität; zeitweise mässig beschleunigt. Leber etwas gesenkt, Leberrand unterhalb des Rippenbogens palpabel. Urin frei von Eiweiss und Zucker.

Blutuntersuchung: Hämoglobingehalt 95 Proc., rothe Blutkörperchen 3,6 Millionen, weisse 10 300.

Ordination: Bettruhe, Jodkalium; leichte Faradisirung, später Eisen.

5. IX. Heute Morgen ist die Stimme etwas weniger aphonisch; auch die Ptosis rechts ist geringer.

7. IX. Athemgeräusch heute sehr oberflächlich und leise, vorn l. oben Giemen; seit gestern reichlicher Auswurf, keine Tuberkelbacillen enthaltend. Supinatorreflex heute links eher schwächer als rechts.

10. IX. Das Gaumensegel wird etwas besser gehoben, aber nur nach links. Kopfnicker leicht paretisch. Kraft in den Armen jetzt gut, in den Fingern vielleicht noch eine leichte Abschwächung beim Strecken der Grundphalangen. Auch das Spreizen der Finger geschieht mit ziemlich geringer Kraft. Iliopsoas links noch paretisch. Keine deutliche Ermüdbarkeit nachweisbar.

11. IX. Heute Morgen ist die Ptosis der rechten Augenlider fast ganz geschwunden; auch der Augenschluss ist vollständiger und fester. Die Stimme hat etwas Klang. Die rechte Nasolabialfalte in der Ruhe etwas weniger ausgeprägt als links. Kieferreflex heute nicht auslösbar.

12. IX. Lidschluss heute Morgen links vollständig, während rechts ein ganz kleiner Spalt bleibt. Nachdem die Kranke etwa 2 Minuten lang die Augen geschlossen gehalten, ist auch links der Bulbus etwa 2 mm breit sichtbar; zugleich treten dann in beiden Augenlidern fibrilläre Zuckungen auf. Die anfangs kaum nachweisbare Ptosis am r. Auge wird, wenn man sich einige Minuten mit den Augen der Kranken beschäftigt, sehr deutlich: die Pupille ist jetzt zum Theil vom oberen Lid bedeckt. Die Wirkung der Sternocleidomastoidei geschieht zunächst mit ziemlich guter Kraft; lässt man die Kranke einige Zeit mit dem Kopf gegen die unter das Kinn gehaltene Hand drücken, so erlahmt die Kraft nach 25 Secunden und

nach einigen weiteren Secunden sinkt der Kopf zurück. Elektrisch keine Ermüdbarkeit nachzuweisen. Im r. Iliopsoas ist die Kraft annähernd normal, links bedeutend geringer, doch wird das linke Bein zunächst leidlich gut gehoben; bei wiederholtem Versuch wird die Kraft immer geringer, so dass nach 15maliger Wiederholung schon der leiseste Druck auf den Oberschenkel nicht mehr überwunden werden kann. Nach kurzer Ruhepause kann die Kranke das Bein wieder bis etwa zum halben rechten Winkel erheben, doch kaum 10 Secunden frei halten, dann fällt es schlaff herunter.

14. IX. Heute ist, zugleich mit dem Einsetzen der Menses, eine deutliche Verschlimmerung zu constatiren. Die Athmung ist beschleunigt (etwa 30 i. d. Min.) und geschieht unter Anspannung der inspiratorischen Hülfsmuskeln. Die Zwerchfellathmung scheint gestört: Bei tiefer Inspiration Einziehung des Epigastrium; das Abdomen kann mit grosser Anstrengung nur ruckweise ein wenig vorgewölbt werden. Auch die Exspiration ist kraftlos, Husten ganz unmöglich; es besteht lautes Trachealrasseln. — Kraft der Sternocleidomastoidei sehr gering. Das Aufrichten aus dem Rückenlager nur durch Aufstützen der Arme möglich. Im l. Iliopsoas ist die Ermüdbarkeit heute sehr deutlich: dass Bein kann nur etwa 15 mal gehoben werden. Auch die Adductoren des l. Beines wirken heute deutlich schwächer. — Das Schlucken ist ebenfalls wieder erschwert. Die Ptosis rechts ist stärker geworden; der Augenschluss beiderseits unvollkommen, besonders links bleibt ein mehrere mm breiter Spalt. Das Gaumensegel wird beim Versuch zu intoniren manchmal eine Spur nach links gehoben, manchmal garnicht. Gaumenreflex fehlt.

Händedruck beiderseits recht schwach.

Dynamometer: linke Hand: 20, 20, 15, 15, 11, 10, 9, 10
rechts: 20, 20, 20, 20, 18, 18, 14, 11, 11, 14, 9, 9

Ordination: Campher subcutan. Tinct. nuc. vomic. 3 mal 5 Tropfen.

17. IX. Das Allgemeinbefinden ist heute wieder viel besser. Respiration normal, Ptosis geringer, Augenschluss auch längere Zeit hindurch ziemlich kräftig. Gaumensegel wird viel besser gehoben, hauptsächlich nach links, doch auch rechts etwas. Iliopsoas wirkt viel kräftiger, das l. Bein kann auch längere Zeit erhoben gehalten werden.

In den folgenden Tagen macht die Besserung im Allgemeinen Fortschritte; besonders nimmt die Kraft im l. Bein ständig zu, so dass keine deutliche Ermüdbarkeit mehr beobachtet werden kann. Auch im Bereiche der meisten Hirnnerven macht sich die Neigung zur Besserung bemerkbar. Die Kranke giebt selbst an, dass sie empfinde, wie die Action der Stirn- und Wangenmuskeln wieder freier werde. Objectiv erscheint das Runzeln der Stirn zwar möglich, aber nur in geringem Grade. Ptosis nur noch sehr gering. Beim Blick nach rechts bleibt das r. Auge noch etwas zurück; beim Blick nach rechts treten gleichnamige Doppelbilder auf, sobald die Blickrichtung etwa 30° von der Mittellinie abweicht; auch bei der äussersten Einstellung nach links treten zeitweise gekreuzte Doppelbilder auf. Die Sprache hat zuweilen Morgens etwas Klang, im Laufe des Tages wird sie wieder aphonisch. Die elektr. Erregbarkeit ist nirgends gestört; im Facialis sowohl vom Nerven, wie vom Muskel aus 1. Zuckung bei 1 M.-A.

29. IX. Die Kranke kann zunächst die Zähne gut fletschen; nach ca. 1 Minute sinkt die Oberlippe allmählich herab und die Kranke will dann das

Gefühl der Spannung in der Oberlippe haben; ebenso auch, wenn sie einige Zeit lang lacht, was zunächst ganz gut geht.

3. X. Die Ptosis ist seit gestern etwas stärker, sie blieb im Laufe des gestrigen Tages gleich, erschien heute Morgen ausgeprägter und hat gegen Abend noch etwas zugenommen. Die Bewegungen der Bulbi erscheinen jetzt objectiv ziemlich normal, doch bestehen noch die beschriebenen Doppelbilder. Das Erheben des l. Beines geschieht anfangs mit leidlich guter, jedoch viel geringerer Kraft als rechts; nach 11 maligem Heben ist die Kraft erloschen. Die Kranke erhält von jetzt an jeden 2. Tag 1 mg Strychnin. nitr. subcutan; sie will danach eine Zunahme der Kraft in der Extremität, wo die jeweilige Injection gemacht ist, bemerken; doch ist dies objectiv kaum nachweisbar. Händedruck andauernd mit geringerer Kraft als normal. Dynamometerversuch am 6. X.:

rechts: 20, 20, 21, 20, 19, 17, 16, 16, 13, 13, 10, 10, 10, Pause, 20, 20
links: 22, 25, 20, 25, 24, 20, 20, 18, 20, 18, 15, 15

Kraft des Iliopsoas heute sehr gut.

Die elektrische Untersuchung der Gesichtsnerven und -Muskeln ergiebt jetzt folgendes Resultat (7. X.):

Faradisch. Vom Facialisstamm aus beiderseits bei 80 mm Rollenabstand erste Zuckung. In den Stirnästen fällt die Zuckung bei Reizung am Arcus zygomat. bei derselben Stromstärke geringer aus, als von den Reizpunkten der unteren Aeste. Bei directer Muskelreizung reagiren in den unteren Aesten bei der gleichen Stromstärke alle Muskeln gut; von den Muskeln des ersten Astes reagiren der Frontalis und Corrugator supercilii entschieden schwächer, besser der Orbicul. oculi; in diesem giebt es beiderseits eine kurze Anfangszuckung mit sich ausschliessendem leichten Vibriren der Muskeln, auch bei einer Stromstärke (Rollenabstand 70), die in allen anderen Muskeln Tetanus hervorruft; selbst bei stärksten Strömen entsteht in den Orbiculares kein Tetanus. Eine *deutliche Ermüdbarkeit* lässt sich für den elektr. Strom *nicht* nachweisen.

Galvanisch. Vom Stamm und den einzelnen Aesten des Facialis bei $2\frac{1}{2}$ M.-A. deutliche KSZ; doch bei derselben Stromstärke schon Andeutung von ASZ. Bei directer Muskelreizung in den oberen Facialismuskeln KSZ bei 2 M.-A., im Orbicul. oculi beiderseits ASZ schon bei $1\frac{3}{4}$ M.-A., in den übrigen Gesichtsmuskeln deutliche Zuckung erst bei $3\frac{1}{2}$ M.-A. und Ueberwiegen der Kathode. Legt man die Elektrode auf das herabgesunkene rechte obere Lid, so entsteht ein KSTe mit *deutlich träge beginnender Zuckung*, so dass das Lid dabei gehoben wird (Prof. *Schmidt*), im linken Lid ist bei derselben Stromstärke noch keine Zuckung zu erzielen. Sonst ist die Zuckung überall blitzartig.

8. X. Das subjective Befinden der Kranken ist heute wieder weniger gut; Menses heute erwartet, bleiben aus. Puls und Athmung beschleunigt. *Ptosis sehr stark; Doppelbilder* in allen Theilen des Gesichtsfeldes. *Schlucken erschwert*, Zunge schwerer beweglich, leichtes Lispeln beim Zählen; *Gaumensegel unbeweglich, Reflex fehlt.* Aufgefordert zu zählen, kann die Kranke dies zuerst rasch und deutlich; von 10 ab *werden die einzelnen Zahlen undeutlich*, der Luftmangel macht sich geltend; schliesslich wird nach jeder Zahl eine tiefe Inspiration nöthig, die Articulation wird immer verwaschener; weiter als bis 24 (ein anderes Mal nur 10) ge-

lingt das Zählen überhaupt nicht. Zugleich hat dann die Kranke ein Gefühl von Spannung im Bereiche der oberen Intercostalmuskeln. — Die Kraft im linken Bein ist heute recht gut.

9. X. Der Zustand hat sich wieder gebessert; die Ermüdung beim Zählen ist nicht mehr so ausgesprochen, Respiration annähernd normal. Die Neigung zur Besserung hält in den nächsten Tagen an.

Am 14. X. wird die Kranke auf ihren Wunsch entlassen, nachdem noch einmal ein genauer Status des Nervensystems aufgenommen war, aus dem kurz das Folgende erwähnt sei:

Pupillen ohne Störung. L. Bulbus frei beweglich, der rechte bleibt beim Blick nach oben deutlich zurück, desgleichen beim Blick nach aussen, hierbei wird er nach unten abgelenkt. Beim Blick nach innen Zurückbleiben geringer, Blick nach unten frei. In der r. Hälfte des Gesichtsfeldes gekreuzte Doppelbilder; in der Mittellinie stehen dieselben über einander; in der l. Gesichtshälfte gekreuzte, schräg übereinander stehende Doppelbilder, das linke steht höher. — Linke Lidspalte von normaler Weite, rechts Ptosis bis zur Mitte der Pupille; auch beim Versuch, das Auge weit zu öffnen, keine wesentliche Veränderung der Ptosis. Lidschluss ist links schlechter als rechts, es bleibt links ein Spalt von ca. 2 mm, rechts höchstens 1 mm. Bei längerem Lidschluss (15 Sec.) tritt Zittern in den unteren und oberen Augenlidern ein; die Kranke hat dann auch das Gefühl, als ob ihr der Lidschluss schwerer fällt; doch ist objectiv kein Nachlassen der Function, auch nicht bei häufiger Wiederholung zu constatiren.

Stirnrunzeln fast ganz unmöglich. Nasolabialfalten beiderseits ziemlich verstrichen. Die unteren Partien der Wangen erscheinen deutlich abgeflacht, Patientin hat hier bei längerem Sprechen oder Lachen ein unangenehmes Gefühl der Spannung. Lippenschluss, Pfeifen, Mundöffnen, Zähnefletschen etc. gelingt gut und mit normaler Kraft, dabei keine deutliche Ermüdbarkeit; doch tritt bei langem Heben der Oberlippe fibrilläres Zittern derselben ein, aber erst viel später, als beim Augenschluss in den Lidern.

Kaumusculatur ziemlich kräftig, nicht ermüdbar. Das Gaumensegel wird nur eine Spur gehoben, dabei etwas mehr nach links verzogen; Gaumenreflex ganz schwach. Keine Störung beim Schlucken. Die Zunge wird gerade hervorgestreckt, kann seitlich ausgiebig und ziemlich schnell bewegt werden; dabei keine Ermüdbarkeit. Heben der Zunge vom Boden der Mundhöhle gelingt sehr schlecht; die Kranke vermag auch mit der Zungenspitze nicht den harten Gaumen zu berühren. Das Organ erscheint in toto etwas schlaff und dünn; kein deutliches Zittern.

Sternocleidomastoidei wirken kräftig, zeigen keine Ermüdbarkeit.

Aufrichten aus der Rückenlage ist ohne Zuhülfenahme der Arme nicht möglich. Die Bauchmuskeln spannen sich sehr schlecht an. Auch die Action der langen Rückenmuskeln ziemlich kraftlos. An den oberen Extremitäten sind alle Bewegungen, ausser in den Fingern, mit guter Kraft und ohne Ermüdung ausführbar. Zwar will die Kranke in den Streckern des linken Unterarmes eine Mattigkeit fühlen, doch ist objectiv auch bei 20facher Wiederholung der Bewegung eine Ermüdung kaum angedeutet. Die Streckung der Endphalangen des 1. bis 4. Fingers sowie

Fingerspreizen beiderseits ganz kraftlos. Beim Händedruck keine Ermüdbarkeit.

An den unteren Extremitäten besteht rechts keine Störung. Das linke Bein wird im Hüftgelenk nur mit geringer Kraft und bis zu einem Winkel von ca. 30° von der Unterlage erhoben; es kann nur 10 Sec. in dieser Stellung gehalten werden. Aufgefordert, das Bein schnell hintereinander zu erheben, vermag die Kranke dies 14 mal, die letzten Male immer kraftloser; dann bedarf sie längerer Pause, bis neue Erhebung möglich. Eine Ermüdbarkeit im Bereiche anderer Muskeln ist nach diesem Versuche nicht nachweisbar. Abduction des Oberschenkels mit normaler Kraft, Adduction ganz aufgehoben. Sonst alle Bewegungen kräftig, vielleicht eine geringe Schwäche in den linken Peronei. — Der Gang ist ziemlich langsam, das linke Bein schleppt etwas nach, doch geht Patientin mehrere Minuten ohne Ermüdung.

Reflexe. Radiusr. rechts schwach, links nicht sicher auszulösen. Tricepsr. und Bicepsr. fehlen beiderseits. Patellarr. links sehr schwach, rechts etwas stärker. Achillesr. beiderseits eben angedeutet. Von der Planta pedis weder durch Streichen noch Stechen irgend ein Reflex auszulösen. Bauchr. rechts stärker als links.

Die Sprache ist gut articulirt, die Ermüdbarkeit nicht so ausgesprochen wie oben, doch bei den Zungenbuchstaben deutlich. Beim Zählen zunehmende Atheminsufficienz. Sensibilität ist überall — auch im Trigeminusgebiet — intact, auch das Lagegefühl nicht gestört.

Puls mässig beschleunigt.

Fassen wir einmal in kurzen Worten das Wesentlichste dieses wechselnden Krankheitsbildes zusammen, so sehen wir bei einer bis dahin gesunden 24jährigen Frau im Anschluss an einen Katarrh der Respirationswege eine Menge motorischer Ausfallserscheinungen in regelloser Aufeinanderfolge sich entwickeln, die in den verschiedensten Nervengebieten (äussere Augenmuskeln, Zunge, Kau- und Schlingmuskeln, Facialisgebiet, Kehlkopf, Athemmuskeln, Finger, Iliopsoas) im bunten Wechsel auftreten. Die Intensität der einzelnen Lähmungen ist, oft im Laufe ein und desselben Tages, sehr schwankend, wie überhaupt während der 5monatlichen Krankheitsdauer eine auffallende Neigung zu Remissionen und Verschlimmerungen hervortritt. Zuweilen lässt sich in einzelnen Gebieten (Iliopsoas, Articulation, Athemmuskeln) eine mehr oder minder deutliche Ermüdbarkeit nachweisen, während die elektrische myasthenische Reaction während der von uns beobachteten Verlaufszeit fehlt. Dagegen entwickelt sich gegen Ende der Beobachtung eine leichte Entartungsreaction im r. Levator palpebrae.

Man wird zugeben müssen, dass die Diagnose des Falles auf einige Schwierigkeiten stiess. Bei der Unbeständigkeit der Symptome hätte man wohl an eine Hysterie denken können, zumal die Kranke psychischer Beeinflussung nicht unzugänglich erschien. Doch widersprach dem

der Beginn der Krankheit mit Doppeltsehen und mit Ptosis bei der vorher durchaus nicht neuropathisch veranlagten Frau, sowie das Fehlen von Sensibilitätsstörungen und allen sonstigen hysterischen Stigmata. — Mit einer peripherischen Nervenerkrankung, etwa einer Polyneuritis nach Influenza, bot die Erkrankung nur oberflächliche Aehnlichkeit; es fehlten aber deutliche sensible Reiz- und Lähmungserscheinungen; eine rein motorische Neuritis liess sich wegen des Erhaltenseins der Reflexe nicht annehmen; ausserdem pflegt bei keiner Art von Neuritis ein so wechselndes Verhalten der Lähmungen vorzukommen. Von den Affectionen des centralen Nervensystems hätte vielleicht eine cerebrospinale Lues in Betracht kommen können, besonders die gummöse Meningitis der Hirnbasis, da bei ihrem Verlauf mannigfache und plötzliche Schwankungen beobachtet werden; doch fehlten für eine solche Diagnose sowohl das ätiologische Moment, als auch gewisse häufige Symptome wie Kopfweh, Lähmung der inneren Augenmuskeln, Opticusaffection, Störungen der Sehnenreflexe etc.

Am meisten mussten wohl noch die Beziehungen des Krankheitsbildes zur progressiven Bulbärparalyse in die Augen fallen, besonders im späteren Verlaufe der Krankheit, als eine leichte Entartungsreaction sich nachweisen liess. Indessen beginnt die gewöhnliche Bulbärparalyse bekanntlich nicht an den Augenmuskeln, und andererseits fehlte der stetig fortschreitende Charakter der Lähmung im Krankheitsverlauf, der vielmehr mit seinen oft starken Remissionen die Annahme einer tiefer greifenden „organischen“ Läsion unmöglich machte. Deshalb konnten wir uns auch nicht für das Bestehen schwerer entzündlicher Veränderungen in den Nervenkernen, für eine Polioencephalomyelitis, entscheiden, in deren Verlauf freilich mehrfache Intensitätsschwankungen — auch im Sinne der Ermüdbarkeit — beobachtet wurden, jedoch nicht so ausgeprägte und dauernde Remissionen vorkommen.

Es blieb also nichts übrig als die Annahme einer „Lähmung ohne anatomischen Befund“, einer „asthenischen Paralyse“ zu machen, wobei von der Entartungsreaction in einem einzelnen Muskelgebiet abgesehen wurde.

Denn mit dieser Annahme stimmten die wesentlichen Züge des Krankheitsbildes überein.

Das gilt zunächst von der Localisation der Lähmungen, wie nicht weiter ausgeführt zu werden braucht. Bemerkenswerth war in unserem Falle die besonders starke Betheiligung des linken Iliopsoas, ferner diejenige der Rumpfmuskeln und endlich die sonst recht selten beobachtete Lähmung oder Schwäche der Kehlkopfmuskeln, die in unserem Falle Monate lang in fast gleicher Intensität bestand.

In der Literatur findet sich eine stärkere Betheiligung des Larynx nur in den Fällen von Hoppe[1]) und Kostetzkij[2]) erwähnt, ausserdem ist noch zuweilen eine Ermüdbarkeit der Stimme beobachtet worden.

Des Weiteren passen der eigenthümliche Krankheitsverlauf unseres Falles, der zeitliche und örtliche Wechsel der Ausfallserscheinungen, sowie die Intensitätsschwankungen gut zum Bilde der „Myasthenie“. Bemerkenswerth ist, dass zweimal die Verschlimmerung mit Beginn der Menstruation eintrat und durch die Betheiligung der Athemmuskeln sogar einen bedrohlichen Grad erreichte. Die Remission betrifft in typischer Weise nie alle Schwächeerscheinungen zugleich, sondern stets nur einzelne Symptome, während zur selben Zeit in anderen Muskelgebieten Verschlimmerungen auftreten können.

Weit weniger in den Vordergrund tritt bei unserer Kranken ein anderes Symptom, das in den letzten Jahren, besonders seit den Arbeiten von Goldflam[3]) und Jolly[4]), gradezu als pathognomonisch für die asthenischen Lähmungen gilt und ihnen auch den Namen gegeben hat: die allgemeine Muskelermüdbarkeit. Es ist schwer zu sagen, inwieweit dieselbe bei den älteren Fällen nur, weil sie nicht bekannt war, nicht bemerkt wurde oder wirklich fehlte; dass sie nicht regelmässig da zu sein braucht, beweist gerade wieder eine der jüngsten Veröffentlichungen von „Bulbärparalyse ohne anatomischen Befund“ (Schüle[5])). Gewöhnlich ist auch in ein und demselben Falle die Ermüdbarkeit nicht immer oder in sehr wechselndem Grade und meist nur in einzelnen Muskeln nachzuweisen. So war es auch bei unserer Kranken: anfangs sprachen höchstens die subjectiven Angaben für das Bestehen einer rascheren Ermüdung, und zuweilen war die Ptosis Morgens in geringerem Grade ausgeprägt, als gegen Ende des Tages; später jedoch konnte eine deutliche Erschöpfbarkeit beim Sprechen beobachtet werden, an der auch die Athemmuskeln theilnahmen. Mehrmals ergab auch der Dynamometerversuch ein schnelleres Nachlassen der Kraft in den Händen. Am deutlichsten und häufigsten aber trat die Myasthenie bei der Beugung des Oberschenkels zu Tage. Dabei ist jedoch zu betonen, dass hier stets nur an solchen Tagen die Ermüdbarkeit sich deutlich constatiren liess, an denen schon von vornherein die motorische Kraft erheblich herabgesetzt war, so dass gleich die ersten Bewegungen mangelhaft und kraftlos ausfielen, während in den klassischen Myastheniefällen anfänglich die Bewegungen mit normaler Kraft

1) Berl. klin. Wochenschr. 1892. Nr. 14.
2) Neurol. Centralbl. 1899. S. 546.
3) D. Zeitschr. f. Nervenh. Bd. IV.
4) Berl. klin. Wochenschr. 1895. Nr. 1.
5) Münch. med. Wochenschr. 1899. Nr. 13.

geschehen, dann aber rasch nachlassen. — Im Bereich der Hirnnerven war zuvor eine schnellere Abnahme der Muskelaction kaum angedeutet, doch machte sich die Ermüdung auffallenderweise dadurch kenntlich, dass nach längerem Augenschluss und nach längerem Heben der Oberlippe fibrilläres Zittern in den betreffenden Muskeln eintrat.

Das von Goldflam, Jolly u. A. erwähnte Symptom der Ausdehnung der Ermüdbarkeit auf alle Muskeln bei längerer Thätigkeit eines einzelnen liess sich bei unserer Kranken nicht nachweisen. Es können eben offenbar in den einzelnen Krankheitsfällen in den verschiedenen Zeiten des Krankheitsverlaufes die verschiedensten Abstufungen und Localisationen der Ermüdungserscheinungen vorkommen.

Vielfach discutirt worden ist über die Bedeutung der echten, persistirenden Lähmungen im Symptombilde der asthenischen Paralyse. Strümpell[1]) neigt zu der Ansicht „dass es sich auch hierbei eigentlich nur um den höchsten Grad der Ermüdbarkeit handelt, schon hervorgerufen durch die kleinsten, unvermeidlichen Ansprüche, welche jederzeit an unser Muskelsystem gestellt werden"; während Oppenheim[2]) die Auffassung vertritt, dass in einem Theile der Muskeln wirkliche Lähmung besteht, und dass man deshalb mit Unrecht von einer Pseudoparalyse spricht. In unserem Falle könnte man den Umstand, dass gerade in den fortwährend in Thätigkeit begriffenen Muskeln des Auges und der Stimmbänder eine dauernde Lähmung bestand, zu Gunsten der Strümpell'schen Theorie anführen.

Der Nachweis der elektrischen Ermüdungsreaction (Jolly) gelang bei unserer Kranken trotz vielfacher Prüfung nicht in typischer Weise; nur bei der ersten Untersuchung konnte Dr. Weber ein Nachlassen der Zuckungsstärke für den galvanischen Strom feststellen. Ferner erhielt man bei Reizung der Orbicul. oculi statt einer einfachen Zuckung ein anhaltendes Vibriren der Muskeln, und es liess sich auch mit stärkeren Strömen kein Tetanus erzielen, eine Erscheinung, die schon in dem Falle von Wernicke-Cohn[3]) vorhanden war. Allerdings waren in unseren Falle bei dem vorwiegenden Ergriffensein der Gesichtsmuskeln die Verhältnisse dem Nachweis der myasthenischen Reaction nicht günstig. Versuche, wie z. B. im Laquer'schen Falle[4]), bei dem nach 18—19 maliger Hervorrufung des Tetanus sich eine Ermüdung einstellte, waren bei unserer sehr empfindlichen Kranken im Gesicht einfach nicht ausführbar. Wir möchten deshalb um so weniger Werth auf das negative Ergebniss legen, als die Jolly'sche

1) D. Zeitschr. f. Nervenh. VIII. Bd. 1./2. Hft.

2) Ebenda. VI. Bd. S. 406.

3) D. med. Wochenschr. 1897. Nr. 49.

4) Volkmann's Samml. klin. Vortr. Nr. 205.

Reaction sich bisher nur in einem Bruchtheile der Fälle gefunden hat; ausserdem will sie Feinberg[1]) bei einem Falle von progressiver Bulbärparalyse mit organischer Grundlage in typischer Weise beobachtet haben.

Ueberhaupt wird die Beurtheilung aller dieser hier nur kurz angedeuteten Fragen dadurch erschwert, dass Untersuchungen über das Vorkommen der Ermüdungsphänomene bei anderen Lähmungsformen fast völlig fehlen. Benedikt[2]) und Brenner[3]) haben schon vor längerer Zeit bei Hemiplegie das Vorkommen von Ermüdbarkeit beschrieben, doch findet sich in der neueren Literatur nichts über diesen Gegenstand. Bei einem eigenthümlichen hereditär-familiären Nervenleiden, das der Eine von uns (Dr. Giese) in dieser Zeitschrift vor Kurzem beschrieben hat, konnten wir eine deutliche Ermüdung der Sprache und der Respirationsthätigkeit nachweisen, in ganz analoger Weise, wie bei unserer Kranken. Auch an die leichte Ermüdbarkeit der Neurastheniker sei hier erinnert; bei Dynamometerversuchen an solchen Kranken konnten wir häufig Zahlenreihen für die rechte Hand erhalten, wie 40, 35, 35, 30, 30, 25, 28, 25, 20, 19; oder 50, 48, 45, 32, 30, 25 — Resultate, die denen bei der „Myasthenie“ in nichts nachstehen. Ob nicht auch bei organischen Erkrankungen der peripherischen Nerven und Muskeln sich die Ermüdbarkeit findet, ist an sich durchaus nicht auszuschliessen; genauere Untersuchungen auf diesem Gebiet wären wünschenswerth.

Was die weitere Symptomatologie der asthenischen Paralyse angeht, so sei noch kurz erwähnt, dass die Reflexe in einzelnen Fällen abgeschwächt waren oder theilweise fehlten; manchmal fand sich auch eine Steigerung, selbst Fussclonus (Goldflam[4])); in der Mehrzahl der Beobachtungen überwiegt jedoch das normale Verhalten. Bei unserer Kranken machte sich auch gegen Ende der Beobachtung eine Herabsetzung der Reflexerregbarkeit, besonders an den oberen Extremitäten, geltend. Sensibilitätsstörungen sind, abgesehen von einem Fall von Koshewnikoff[5]), in dem wahrscheinlich Complication mit Hysterie vorlag, nie beobachtet worden; sie fehlten auch bei unserer Kranken dauernd mit Ausnahme der Parästhesien in der rechten Hand. Dasselbe gilt von der Beschaffenheit der Sphinkteren.

War nach Alledem die Diagnose auf eine asthenische Paralyse wohl mit Sicherheit zu stellen, so boten sich doch für die Beurtheilung

1) Neurol. Centralbl. 1900. S. 103.
2) Elektrotherapie. 1868. S. 51 u. S. 210.
3) Untersuchg. u. Beobachtgn. 1869. Bd. II.
4) l. c.
5) D. Zeitschr. f. Nervenh. IX. Hft. 3 u. 4.

des Krankheitsbildes neue Schwierigkeiten, als gegen Ende der Beobachtung Zeichen einer beginnenden degenerativen Atrophie in einzelnen Gesichtsmuskeln deutlich wurden, während eine Dünnheit der Zunge gleich von Anfang an bemerkbar war. Derartige Beobachtungen liegen mehrere in der Literatur vor (Erb[1]), Koshewnikoff[2]), Laquer[3])), und es ist vielfach über ihre Zugehörigkeit zur Myasthenie gestritten worden. Laquer hat aus seiner Beobachtung gefolgert, „dass die Muskelerschöpfbarkeit nur einen Vorläufer der Muskelatrophie und Muskellähmung darstellt, wenn der Verlauf nicht durch einen plötzlichen Tod abgekürzt wird". Hiergegen spricht entschieden der Ausgang mehrerer Fälle in Heilung und der eminent chronische Verlauf anderer (z. B. Fall Murri[4]): Exitus nach 10 Jahren, ohne alle Atrophien etc.). Und warum sollte man nicht annehmen, dass durch ein und dieselbe Ursache in den meisten Nervengebieten zwar nur vorübergehende leichte Schädigungen bewirkt, in einzelnen Theilen aber dauernde, tiefer greifende Läsionen gesetzt werden? Dass übrigens auch diese degenerativen Zustände nicht irreparabel zu sein brauchen, beweist der Fall Koshewnikoff's, indem sich eine mit EaR einhergehende Zungenatrophie wieder erheblich zurückbildete. — Wenn daher auch zuzugeben ist, dass wir es in unserem Falle nicht gerade mit einer sehr typischen Form der Myasthenie zu thun haben, so konnte doch im Wesentlichen diese Diagnose nicht erschüttert werden.

Damit war auch die Vorhersage des Falles zwar nicht eine absolut ungünstige, doch immerhin recht trübe. Unter einigen 50 Fällen konnte nur 7 mal ein Ausgang in Heilung constatirt werden; bei diesen Kranken machte sich dann meist von vornherein die Neigung zum günstigen Verlauf bemerkbar, während bei unserer Kranken das Leiden allen therapeutischen Versuchen hartnäckigen Widerstand entgegensetzte. Auch musste die Betheiligung der Athemmuskeln als ein recht ungünstiges Symptom angesehen werden, da in mehr als der Hälfte der Fälle ein plötzlicher Exitus durch Respirationslähmung zu Stande kam.

Der weitere Verlauf der Erkrankung sollte denn auch sehr rasch unseren Befürchtungen Recht geben.

Fortsetzung der Krankengeschichte und Autopsie (Dr. Giese).

Nach der Entlassung aus der Klinik war der Zustand der Kranken zu Hause anfangs unverändert. Den Angehörigen fielen als einzige dauernde

1) Archiv f. Psychiatr. IX.
2) D. Zeitschr. f. Nervenh. IX. Hft. 3. u. 4.
3) l. c.
4) Neurol. Centralbl. 1899.

Krankheitssymptome die völlige Aphonie und die Ptosis des r. Augenlides auf. Am Abend des 23. October erfuhr die Kranke eine hochgradige psychische Aufregung durch den Tod ihres Kindes; im Anschluss daran trat eine heftige Verschlimmerung ihres Zustandes auf. Der hinzugerufene Arzt constatirte stärkste Dyspnoe, gesteigerte Pulsfrequenz, völlige Lähmung der Sprach-, Schling- und Kaumusculatur. Nach subcutaner Morphiuminjection liess die Athemnoth etwas nach, wiederholte sich jedoch anfallsweise in der folgenden Nacht mehrfach. In einem solchen Anfall erfolgte am 24. Morgens der Exitus letalis.

Die Autopsie konnte ich erst 30 St. post mortem im Hause der Todten vornehmen und musste sie auf die Eröffnung der Schädelhöhle beschränken. Bezüglich des Sectionsbefundes kann ich mich kurz fassen: Das Schädeldach sehr dick; Hirnhäute, Sinus, Gefässe normal. An der Basis cranii nichts Abnormes. Consistenz des Gehirns und Blutgehalt von mittlerer Beschaffenheit; nirgends Herderkrankungen. Die basalen Nerven bieten keine makroskopischen Veränderungen. Zur mikroskopischen Untersuchung wird der Hirnstamm 1 Woche in Formol, dann 5 Tage in Orth'scher Flüssigkeit gehärtet und in Celloidin eingebettet. Die so erhaltenen Schnitte sind sowohl nach den üblichen Carmin- und Markscheidenfärbungen, als auch mit Anilinfarben (nach Nissl, Toluidinblau) gut färbbar.

Der mikroskopische Befund war ein völlig negativer. Zwar finden sich an Nisslpräparaten leichte Abweichungen der Zellbilder vom Nissl'schen Aequivalentbild, insofern die Nisslkörper oft nicht die regelmässige Anordnung zeigen, sondern zum Theil zu klumpigen Verdichtungen neigen, so dass man von einer Chromatolyse leichtesten Grades sprechen könnte; doch konnte auf diesen Befund nur wenig Werth gelegt werden, da die Autopsie erst 30 St. post mortem stattfand, und die Schnitte — hauptsächlich mit Rücksicht darauf — eine von den Nissl'schen Regeln abweichende Vorbehandlung erfahren hatten. Immerhin liess sich auch so das Fehlen gröberer Veränderungen mit Sicherheit constatiren: Kern und Kernkörperchen sind in allen Zellen normal, nicht wandständig, die Zellfortsätze sind gut erhalten. Die Zellen des III. und VII. Kerns, in denen am ehesten schwerere Veränderungen zu erwarten waren, unterscheiden sich in nichts von den übrigen Nervenzellen. Derselbe Befund lässt sich an Carminpräparaten erheben: nirgends sind in Zahl, Grösse und Form der Zellen irgendwelche Abweichungen vom normalen Verhalten zu finden. Ebenso wenig lassen sich Degenerationen der Markscheiden oder Axencylinder nachweisen; auch die Nervenstämme an der Hirnbasis verhalten sich durchaus normal. An den Blutgefässen bestehen auch keine einwandsfreien Veränderungen; angedeutet findet sich ein leichtester Grad von Arteriosklerose (geringe Intimaverdickung) an einigen Basalarterien; die intramedullären Gefässdurchschnitte sind sicher normal. Auch die häufiger beschriebenen intramedullären Blutungen werden vermisst.

Unsere Diagnose fand also in dem negativen Ergebniss der makroskopischen und mikroskopischen Untersuchung ihre volle Bestätigung. Besonders verdient noch hervorgehoben zu werden, dass auch in den Kernen und Nervenstämmen des Facialis und Hypoglossus trotz der degenerativen Lähmung keine Veränderungen nachweisbar waren. Dieser

negative Befund stimmt völlig mit dem Resultat der bisher vorliegenden 12 Autopsien überein. Positive Befunde wurden nur in dem Fall von Vidal-Marinesco[1]) erhoben, in dem mit Hülfe der Nisslfärbung leichte Veränderungen an einigen motorischen Ganglienzellen gefunden wurden, sowie von Mayer[2]), der Degenerationen der intramedullären Hypoglossus-Wurzeln nachweisen konnte. Zu der Beobachtung der französischen Autoren ist zu bemerken, dass ante mortem einige Tage lang Fieber bestand, das recht wohl für die geringfügigen Zellveränderungen (Chromatolyse) angeschuldigt werden kann; und im Falle Mayer waren die Kerne des Hypoglossus normal und die nur mit Marchifärbung nachweisbaren Degenerationen scheinen recht geringfügig gewesen zu sein und erklären jedenfalls das Krankheitsbild in keiner Weise. Alles in Allem liegen also Befunde, welche das Krankheitsbild befriedigend zu erklären im Stande sind, bisher nicht vor. Besonders fehlt es auch noch an Muskelbefunden in den verschiedenen Stadien der Erkrankung.

Schlussbemerkungen (Schultze).

Ueber den Namen einer Krankheit zu discutiren, wenn das Krankheitsbild selbst im Wesentlichen festgestellt ist, hat wenig Zweck. Auch dann nicht, wenn die vorhandenen Bezeichnungen nicht völlig zutreffend sind oder etwas Hypothetisches enthalten.

So kann in unserem Falle gegen alle Bezeichnungen, welche das Wort „bulbär“ enthalten, eingewendet werden, dass sie die gewöhnlich zugleich vorhandene spinale Localisation der Krankheit vernachlässigen. Indessen wiegt doch gewöhnlich das bulbäre Element vor und: Denominatio fit a potiori. Gegen die Bezeichnung als schwere Myasthenie oder Myasthenia pseudoparalytica kann man sagen, dass es bisher nicht erwiesen ist, dass die Muskeln und nicht die Nerven der wesentliche Sitz der Erkrankung sind, während wieder andererseits durch diesen Namen die Besonderheit der Affection deutlicher hervortritt und ihre Beziehungen zur Jolly'schen myasthenischen Reaction hervorgehoben werden, gerade so wie die Bezeichnung der Thomsen'schen Krankheit als Myotonie zugleich den Hinweis auf die Erb'sche myotonische Reaction enthält.

Unter diesen Umständen scheint mir der bereits andererseits vorgeschlagene Name der Erb'schen Krankheit ein durchaus geeigneter zu sein, wenn auch eine stärkere Vermehrung der Personalnomenclatur in der Neuropathologie nicht erwünscht erscheint. Aber ein solcher

1) Presse médical. April 1897.
2) Neurol. Centralbl. 1894. S. 398.

nichts präjudicirender Namen kann ja wieder verschwinden, sobald eine das Wesen der Krankheit befriedigende Bezeichnung gefunden ist, gerade so wie es heutzutage zweckmässig erscheint, den vieldeutigen Namen der Landry'schen Paralyse nicht mehr anzuwenden.

Von der bekannten Erb'schen Plexuslähmung oder Erb'schen Lähmung ist der Name der Erb'schen Krankheit leicht zu unterscheiden.

Dass unser Krankheitsbild den letzteren Namen oder irgend einen seiner Synonyme vollauf verdient, geht aus den diagnostischen Erörterungen zur Genüge hervor. Dass während der kurzen Zeit unserer Beobachtung die myasthenische Reaction nicht deutlicher und allgemeiner hervortrat, beweist natürlich, wie schon ausgeführt wurde, nichts gegen unsere Auffassung, ebensowenig wie die Diagnose auf Thomsen'sche Erkrankung dadurch hinfällig wird, wenn sich zur Zeit der Untersuchung die Erb'sche Wellenbewegung nicht nachweisen lässt, oder wenn bei einer Tetanie nicht alle einzelnen bei ihr beobachteten „Phänomene" gefunden werden können.

Auch die geringe Entwicklung einzelner Muskeln und das vereinzelte Auftreten von trägen Zuckungen bei galvanischer oder faradischer Reizung ist in anderen zweifellosen Fällen der gleichen Erkrankung bereits beobachtet worden, von ausgedehnteren Atrophien ganz abgesehen.

Im Hinblick auf diese interessante Erscheinung entsteht, ähnlich wie in anderen Fällen, die Frage, ob es sich nicht um eine Uebergangsform zur gewöhnlichen atrophischen Bulbärparalyse handelte und ob sich die letztgenannte Krankheit nicht vielleicht bei längerer Dauer der Krankheit entwickelt hätte.

Bei ihrer Beantwortung ist gerade so wie bei der Beurtheilung von Uebergangsbildern auf histologischem Gebiete die grösste Vorsicht geboten.

Es spricht gegen die Annahme solcher Uebergangsformen vor Allem der Umstand, dass in der enormen Ueberzahl der Fälle von atrophischer Bulbärparalyse und chronischer Polioencephalitis ein Symptomencomplex wie derjenige der Erb'schen Krankheit nicht vorausgeht, wenn auch vielleicht das Einzelsymptom der raschen Ermüdbarkeit in den Anfangsstadien dieser Erkrankungen öfters vorhanden sein mag, als man bisher weiss.

Sodann ist die Vertheilung der Lähmungsgebiete eine andere, es besteht eine viel grössere Symmetrie der stets doppelseitigen Affection, und der Fortschritt der Krankheit ist viel gleichmässiger etc.

Umgekehrt folgt nur äusserst selten dem anfänglichen Symptomenbilde der Erb'schen Krankheit eine ausgedehnte Muskelatrophie, während allerdings öfters vereinzelte Muskeln zu mässigen Graden von Volumsverminderung gelangen können.

Warum soll aber nicht, wie schon angeführt wurde, die unbekannte Schädlichkeit bei der Erb'schen Krankheit auch einmal die lange Zeit hindurch functionell geschädigten oder nur chronisch veränderten Nerven und Muskeln zu stärkerer Atrophie und selbst zur Entartung bringen? Setzt doch auch das Tetanusgift bekanntlich gelegentlich Lähmung und nicht blos einen Reizungszustand!

Dazu kommt, dass die atrophische Bulbärparalyse und die motorische Tabes überhaupt mehr ältere Personen bevorzugt, die Erb'sche Krankheit anscheinend viel mehr die jüngeren.

Immerhin wird völlige Klarheit über die Beziehungen beider Krankheiten zu einander erst dann vorhanden sein, wenn wir über die Ursachen derselben besser Bescheid wissen.

In dieser Beziehung ist bis jetzt nur sicher, dass von irgend welcher angeborenen Anlage zu der Erb'schen Krankheit nicht die Rede sein kann. Ebenso ist es höchst schwierig anzunehmen, dass in einem normal gebildeten Organismus bei jugendlichen Personen eine derartige Erkrankung sich ohne eine von aussen kommende Veranlassung entwickeln sollte. Es bleibt deswegen kaum etwas Anderes übrig, als irgend eine Intoxication anzunehmen, mag nun der giftige Stoff von aussen direct eingeführt oder im Anschlusse an irgend welche Störungen im Organismus erzeugt werden.

In letzterer Beziehung sei an eine ganz andere, aber ebenfalls sehr seltene Anomalie, nämlich an die Cystinurie erinnert, welche nach den bekannten Untersuchungen von Baumann einer bestimmten Art von Darmfäulniss ihren Ursprung verdankt. Diese Darmfäulniss muss man sich wohl durch die Einfuhr ganz bestimmter Agentien, seien es Mikroorganismen oder Fermente, oder sonst welche Stoffe, entstanden denken, die an sich sehr selten sind oder nur unter sehr seltenen sonstigen Nebenumständen bei Einzelnen das krankhafte Symptom der Cystinurie erzeugen.

In unserem Falle wird die Annahme einer Intoxication, ähnlich wie in manchen anderen, dadurch besonders nahegelegt, dass die ersten Krankheitserscheinungen sich in ganz ähnlicher Weise an einen acuten Katarrh der Respirationsorgane anschlossen, wie die Diphtherielähmung an eine Diphtherie, bei welcher ja auch, wie in unserem Falle, Augenmuskellähmungen und Gaumensegellähmung mit Regurgitation der Flüssigkeiten durch die Nase sich einzufinden pflegen. Nur war bei unserer Kranken eine Diphtherie nicht constatirt worden und auch der spätere Verlauf der Erkrankung entsprach nicht dem Bilde der gewöhnlichen Diphtherielähmung.

Welcher Art aber dieses Gift sein mag, ob es etwa nach Art mancher Ptomaine wirkt, oder wie sonst, entzieht sich noch völlig

unserer Kenntniss. Und ob gar durch derartige Gifte sich eine krankhafte Anhäufung von Ermüdungsstoffen in den Muskeln ausbildet, eine Anhäufung, wie sie Laquer annimmt, oder ob überhaupt sich diese Ermüdungsstoffe in grösserer Menge ausbilden, das entzieht sich um so mehr jeder Erörterung, als wir nicht einmal mit Bestimmtheit wissen, ob wirklich die Muskeln direct geschädigt werden und nicht in erster Linie die Nervensubstanz.

Literatur über „Myasthenie".

Die vollständige Literatur bis zum Jahre 1896/97 findet sich bei Fajersztajn (Neurol. Centralbl. 1896. S. 833) und bei T. Cohn (Deut. med. Wochenschr. 1897. Nr. 49). Seitdem liegen folgende Beobachtungen vor:

Koshewnikoff, D. Zeitschr. f. Nervenh. Bd. IX. 3 u. 4 und Neurol. Centralbl. 1897. S. 756.
Kalischer (2 Fälle), D. Zeitschr. f. Nervenh. X, 3 u. 4.
Brissaud u. Lautzenburg (?) (2 Fälle), Neurol. Centralbl. 97. S. 508.
Sänger (2 Fälle), Neurol.. Centralbl. 98. S. 287.
Silbermark, Wien. klin. Rundschau. 96. Nr. 45 u. 46.
Eulenburg, Deut. med. Wochenschr. 98. Nr. 1.
Wheaton, Jahresber. d. Neurol. u. Psych. I. S. 666.
Laquer (2 Fälle), Samml. klin. Vortr. Neue Folge 205.
Mailhouse, Boston. medic. Journ. 12. Mai 98.
Sinkler, Journ. of nerv. and ment. diseas. Vol. 26. Nr. 9.
Punton, Ebenda. (Beide ref. i. d. Medicin d. Gegenw. II. 11.)
Kostetzky, Neurol. Centralbl. 99. S. 546.
Campbell, Brit. med. Journ. 99. S. 534.
Montesano, Neurol. Centralbl. 99. S. 548.
Hoffmann, Ebenda. S. 614.
Senator, Berl. klin. Wochenschr. 99. Nr. 8.
T. Cohn, Neurol. Centralbl. 99. S. 1111.
Süffer, Ebenda.
Feinberg, Ebenda. 1900. S. 103.
Schüle, Münch. med. Wochenschr. 99. Nr. 13.

Autopsien liegen vor in den Fällen von Oppenheim, Wilks, Senator (2), Shaw, Strümpell, Hoppe, Eisenlohr, T. Cohn, Mayer, Vidal-Marinesco, Silbermark.

III.

Aus dem Neuen Allgemeinen Krankenhaus in Hamburg-Eppendorf.

Zur Klinik und pathologischen Anatomie der Beri-Beri-Krankheit.

Von

Prof. Dr. Rumpf und **Dr. Luce.**

(Mit Tafel II—IV.)

Die Beri-Beri-Krankheit, die japanische Kak-ké, wurde zuerst durch die Arbeiten von Wernich[1]), Bälz[2]) und Scheube[3]) zur genaueren Kenntniss der europäischen wissenschaftlichen Welt gebracht und es wurden die Anschauungen und Forschungsergebnisse namentlich der beiden letzteren deutschen Autoren über diese eigenartige Tropenkrankheit späterhin durch die Arbeiten von Pekelharing und Winkler, von Miura[4]), Glogner[5]) u. A. bestätigt und erweitert. Fast alle in dieser Frage competenten Arbeiter haben die Initiative der von Bälz und Scheube in ihren grundlegenden und für die pathogenetische Auffassung der Krankheit maassgebenden Arbeiten ausgesprochenen Ansichten über die klinische und pathologisch-anatomische Natur der Beri-Beri aufgegriffen und sind denselben gefolgt in der Anschauung, dass diese Krankheit als eine Panneuritis endemica (Bälz), als eine Neuritis multiplex endemica (Scheube) anzusehen sei. Jedenfalls schien durch diese Untersuchungen das Wesen der Krankheit so weit aufgeklärt zu sein, dass auch von der wissenschaftlichen Welt des alten Erdtheils, welche sich Mangels eigener Beobachtungen nur kritisch zuwartend verhalten konnte, die Angliederung der Beri-Beri im nosologischen System an die bekannte einheimische toxische Polyneuritis als infectiöse Form derselben fast von selbst und ohne Schwierigkeiten sich gemacht hat.*) Relativ häufig noch hatten die Aerzte in den grossen Handelsemporien Europas, in London und Hamburg, Gelegenheit, durch Autopsie erkrankter und auf Handelsschiffen

*) Dementsprechend finden wir denn auch die Beri-Beri in den grossen Handbüchern der Neuropathologie als endemisch-infectiöse Neuritis neben der Malaria- und Lepra-Neuritis registrirt.

unter der Schiffsmannschaft importirter Chinesen von der Pathologie der Krankheit sich eine Anschauung zn bilden. Auch auf der Directorialabtheilung im Eppendorfer Krankenhaus hatten wir Gelegenheit, im Laufe der letzten Jahre eine Anzahl Beri-Berikranker, insbesondere Chinesen, zu beobachten und zu behandeln, und soll es Aufgabe der folgenden Zeilen sein, über diese Fälle zu berichten.

Selbstverständlich kann es nicht im Plane dieser Arbeit beabsichtigt sein, eine erschöpfende Darstellung der gesammten Pathologie der Krankheit zu geben, schon aus dem einfachen Grunde nicht, weil dazu das erforderliche Material viel zu klein ist — weil dasselbe, qualitativ betrachtet, immerhin von einer gewissen Einseitigkeit nicht frei ist, da naturgemäss nur Fälle von einer gewissen Chronicität zu unserer Beobachtung gelangten, welche von der Polymorphie des Krankheitsbildes, über welche die an Ort und Stelle beobachtenden Autoren berichten, nur eine schwache Vorstellung liefern können. Wir beschränken uns hier also auf die Besprechung einer anatomisch und klinisch gut charakterisirten Gruppe aus dem Krankheitsbild der Beri-Beri.

Vorausgeschickt soll hier nur werden, wie das auch von Wernich auf dem X. internationalen medicinischen Congress bei seinem Referat zum Ausdruck gebracht wurde, dass heutzutage Zweifel an der Identität der verschiedenen Beri-Beri-, Kakke- etc. Arten nicht mehr bestehen. Andererseits verdient die seitens verschiedener Forscher, so namentlich von Grimm vertretene Anschauung entschieden Beachtung, dass das Wesen der Beri-Beri nicht in einer Polyneuritis zu suchen sei, und in Uebereinstimmung mit dieser Auffassung müssen nach dem Vorgang von Grimm besonders die Untersuchungsresultate von Miura herangezogen und berücksichtigt werden. Miura[4]) constatirte verschiedene Male mikroskopisch, dass die peripheren Nerven bei acuten Beri-Berifällen fast immer intact befunden wurden. Noch entschiedener und ablehnender gegenüber der herrschenden Auffassung der Beri-Beri als einer Polyneuritis hat sich ganz neuerdings Yamagiva[18]) ausgesprochen, der die Beri-Beri vom pathologisch-anatomischen Gesichtspunkte aus in drei Formen eintheilt: in die Herzform (acute und acuteste Form), in die Nervenmuskelform (subacute bis chronische Form) und in die Nierenform, je nachdem feinere arterielle Aeste der Lunge (Herzform), oder die Arterien in den peripherischen Nerven-Skeletmuskeln oder endlich Nierenarterienäste überwiegend und zumeist befallen werden.

Das sind der Beachtung werthe Stimmen und Befunde, die ein Recht dazu geben, an der Hand von eigenen, wenn auch durch die Natur des Materials etwas einseitig gefärbten Beobachtungen die bereits

vorliegenden Forschungsergebnisse einer erneuten Kritik zu unterziehen und dieselben von einem neuen Gesichtspunkte aus zur Discussion zu bringen. Keine andere Wissenschaft spiegelt so den Geist der Zeiten wieder, wie die der Medicin, und wenn man einen historischen Rückblick mit den Lehren, die ein solcher immer bietet, nicht verschmähen will, so sind es gut zwanzig Jahre her, als Leyden [7]) mit glücklichem Blick das Krankheitsbild der Neuritis multiplex aus dem Chaos klinischer Symptome zur Synthese brachte, eine Arbeit, von welcher Wernich [1]) noch nichts wissen konnte, als er seine „Klinischen Untersuchungen über die japanische Varietät der Beri-Berikrankheit“ schrieb. Wernich erblickte dementsprechend das Wesen der Krankheit in einer chronischen constitutionellen Erkrankung der Blutbildung und des Gefässsystems. Als die bacteriologische Richtung aufkam, fanden sich sofort glückliche Entdecker von verschiedenartigsten Krankheitserregern; von den ernst zunehmenden Autoren, wie Ogata, Pekelharing und Winkler, Emi, Morelli, bis zu dem phantasievoll und kritiklos faselnden Fajardo [8]).

Und ganz neuerdings hat, wie schon erwähnt, Yamagiva auf Grund seiner Untersuchungen seine Ansicht über das Wesen der Beri-Beri dahin präcisirt, dass sie eine durch den täglichen Gebrauch einer schlecht aufbewahrten Sorte von gekochtem Reis als Hauptnahrung entstehende Intoxicationskrankheit sei; diese bewirke eine Contraction feinerer arterieller Aeste im grossen und kleinen Kreislauf mit consecutiver Dilatation und Hypertrophie des Herzens, mit consecutiver localer Anämie der Haut und Schleimhäute, der peripherischen Nerven und Skeletmuskeln und Nieren, und die dadurch hervorgerufene Ernährungstörung ziehe regressive Metamorphosen in den genannten Organen und Geweben nach sich.

Wir lassen zunächst die beobachteten Fälle in ihren auszugsweise wiedergegebenen Krankengeschichten hier folgen:

Fall 1. W. E., Apotheker, 27 J. Aufnahme 11. II. 1897.

Anamnese. Keine familiäre Belastung. Als Kind Masern und Scharlach. 1889 Gonorrhoe. Lues wird negirt. Nov. 96 2 Tage nach einer Erkältung auf einem Ritt in Brasilien Gefühl von Kriebeln. Eingeschlafensein in den Händen und Zehen, nach 8 Tagen konnte E. nicht mehr gehen, hatte das Gefühl, als besässe er gar keine Beine mehr, allmählich wurden auch die Arme schwächer und schliesslich bewegungsunfähig. Behandlung mit Seebädern, mit Strychnin ohne Erfolg. Januar 1898 Heimreise nach Europa, auf derselben spontane allmähliche Besserung und zwar wurden die Glieder in folgender Reihenfolge wieder bewegungsfähig: Oberarme, Unterarme, Hände, Finger, Bauchmusculatur, Oberschenkel, Unterschenkel, Füsse, Zehen. Auf der Höhe der Erkrankung konnte E. nur mit der Brust, nicht mit dem

Bauche athmen, nie waren Blasen- und Mastdarmstörungen vorhanden. Klagt jetzt noch über taubes Gefühl in den Zehen.

Status. Graciles Individuum in mittlerem Ernährungszustand. Subicterisches Hautcolorit. Innere Organe ohne nachweisbare Veränderungen.

Nervensystem. Es besteht eine schlaffe Paraparese der Musculatur der unteren Extremitäten, die Zehenbewegungen und die Dorsalflexion der Füsse sind bis auf minimale Spuren activ unmöglich, E. kann weder stehen noch gehen. Die grobe Kraft in den oberen Extremitäten ist gleichmässig in allen Muskelgebieten herabgesetzt, eigentliche Paralysen fehlen. Die motorischen Hirnnerven sämmtlich normal. Die Rumpfmusculatur arbeitet kräftig. Beim Husten energische Contraction der Bauchdecken.

Für die Sensibilität besteht ausschliesslich an den Zehen ein geringer Ausfall für die tactile Empfindung, für alle übrigen Qualitäten ist sie hier wie in allen übrigen Hautpartien intact.

Die Sehnenreflexe der oberen und unteren Extremitäten sind erloschen.

Die Cremasterreflexe fehlen, Bauchreflexe +, r. = l.

Die Schleimhautreflexe, Blase und Mastdarm intact.

Die elektrische Untersuchung ergiebt in den Muskeln der Ober- und Unterschenkel partielle EaR (Herabsetzung der faradischen Erregbarkeit der Nerven und Muskeln, galvanisch träge lang gezogene Zuckung).

Völlig fieberfreier Verlauf, ohne Puls- und Athmungsanomalien. Pat. wird nach drei Monaten hochgradig gebessert entlassen.

Fall 2. G. K., 48 Jahre. Capitän. Aufnahme 18. XI. 1897.

Anamnese. Vater starb am Gehirnschlag. Tuberculose u. neuropath. Belastung liegen nicht vor. 1881 in Brasilien Malaria. Vor 4 Wochen gleichzeitig mit dem Steward auf See acut erkrankt mit Kreuzschmerzen, grosser Hinfälligkeit, Anschwellung der Beine; seit der Ankunft in Hamburg vor einer Woche Anschwellung der Beine, Ameisenkriebeln in denselben, anfallsweise einsetzende Beklemmungszustände, keine Seh-, Geh- und Blasen-Mastdarmstörungen. Keinerlei motorische Schwächezustände. Die täglichen Urinmengen sind erst seit der Ankunft an Land ihm bemerkenswerth geringer erschienen.

Status. Kräftiger Mann in gutem Ernährungszustand. Keine Cyanose des Gesichts. Ausgesprochenes Oedem beider Beine und der oberen Extremitäten.

Puls 96, weich, leicht unterdrückbar, dikrot, wie die Pulscurve sehr schön zeigt.

Abdomen kugelförmig, in den Flanken überhängend, enthält freibeweglichen Ascites.

Angestrengte exspiratorische Dyspnoe. Ueber beiden Unterlappen handbreite Transsudate. Ueber allen übrigen Lungenpartien reichliche diffuse bronchitische Geräusche. Nirgends Bronchialathmen. Sputum mässig reichlich, katarrhalisch, enthält keine Tuberkelbacillen.

Herzdämpfung liegt rechts in der Parasternallinie, links am oberen Rand der 3. Rippe, Ictus nicht sicht- noch fühlbar. Leise, reine Töne an Spitze und Basis.

Leber und Milz nicht nachweisbar vergrössert. Hochgradiges Oedem des Penis und Scrotum.

Blut Hb.-Gowers 100 Proc., mikrosk. völlig normal.

Urin kann spontan nicht entleert werden (in den letzten Tagen die Mengen äusserst gering), per Katheter werden 100 ccm eines leicht trüben, schwach saueren Urins entleert, kein Eiweiss, kein Zucker.

Mikrosk. keine Formbestandtheile.

Stuhl normal, gebunden.

Nervensystem. Keine dermatotrophischen, keine myatrophischen Störungen.

Rohe Kraft in den oberen Extremitäten phänomenal, leichte aber deutlich herabgesetzt in der Beugemusculatur der Ober- und Unterschenkel. Muskeltonus nicht herabgesetzt.

Sonst die Motilität, Coordination völlig intact. An den Aussenseiten beider Ober- und Unterschenkel besteht eine Herabsetzung der Empfindung für Berührung; Temperatursin, das Lagegefühl überall normal erhalten, wie überhaupt anderweitige Sensibilitätsstörungen nicht nachweisbar sind.

Ophthalmosk. normale Papillen.

Sehnen- und Periostreflexe der oberen Extremitäten +, r. = l.

Pat.- und Achillesreflexe fehlen.

Haut- und Schleimhautreflexe +, r. = l., Blase und Mastdarm intact.

Elektrisch ist für den faradischen Strom die Erregbarkeit der Musculatur der unteren, weniger die der oberen Extremitäten bei relativ starken Strömen herabgesetzt. Keine qualitative Aenderung der Zuckungsformel.

30. Nov. Patellarreflexe schwach vorhanden. Nirgends mehr Paresen. Von einer Herabsetzung der faradischen Erregbarkeit ist nichts mehr zu constatiren. Die Zuckungen sind überall prompt und kurz.

Während Anfangs eine leichte Febris remittens bestand, ist K. jetzt fieberfrei. Die Anfangs sparsame Diurese (300—500 ccm) stieg in Folge Gebrauchs von Digitalis und beträgt jetzt 3—4 Liter tägl. Urin andauernd frei von Eiweiss und Zucker. Geheilt entlassen.

Fall 3. Au Fuh, Chinese, Heizer, Aufnahme 25. Octbr. 1898.

Anamnese nicht zu erheben.

Status. Gracil gebauter jüngerer Mann in mässigem allgemeinen Ernährungszustand.

Oedeme der Unterschenkel. Ictus cordis in der Mam.-Linie im 5. I.-R., schwach fühlbar, nicht verbreitert. Die Herzdämpfung ist über den rechten Sternalrand hinaus etwas verbreitert. Der erste Ton an der Spitze geräuschartig, 2. Pulmonalton = 2. Aortenton. Pulsus parvus, frequens, regularis.

Pleuren ohne pathologischen Inhalt. Kein Ascites.

Abdomen auf Druck diffus schmerzhaft, Leber und Milz nicht vergrössert nachweisbar.

Urin klar, sauer, ohne Zucker und Eiweiss.

Stühle hellgelb, dünnbreiig.

Schlaffe Parese der Musculatur der Beine. Neuro-musculo-cutane Hyperästhesie der Ober- und Unterschenkel auf Druck und bei leichter Berührung.

Sehnenrefl. der unteren Extremitäten fehlen.

Sonst kein Befund am Centralnervensystem.



4. Nov. Die Durchfälle sistiren. Hat nur Leibschmerzen und Schmerzen in den Muskeln der Beine. Die galvanische und faradische Erregbarkeit der Musculatur und der Nerven der Beine ist quantitativ herabgesetzt. Seit der Aufnahme fieberfrei.

7. Nov. HLU Hydrothorax (Probe-Punction). Subfebrile Temperaturen.

19. Nov. Hydrothorax und Oedeme an den Beinen resorbirt, Pat. ist fieberfrei. Noch wenig Muskelschmerzen in den Beinen. Kein Eiweiss, kein Zucker. Im Röntgenbild ist eine leichte Verbreiterung des Herzens nach rechts evident. Der 2. Pul.-T. = 2. Ao.-T.

15. Dec. Schlaffe Parese beider Beine unverändert.

Gang schwer paretisch, nicht ataktisch. Keine Ataxie in den Armen. Kein Romberg.

Ziemlich hochgradige musculo-cutane Hyperästhesie der Waden, Oberschenkel- und Adductorengegenden bei Druck und Berührung.

Achilles- und Patellarrefl. fehlen.

Sehnen- und Periostreflexe der oberen Extremitäten angedeutet, r. = l.

Bauch- und Plantarrefl. schwach vorhanden.

Die directe und indirecte faradische Erregbarkeit in den unteren Extremitäten ist herabgesetzt.

Galvanisch AnSZ > KSZ, in sämmtlichen Muskeln ist die Z. träge und wurmförmig.

An den oberen Extremitäten normale elektrische Verhältnisse.

17. I. 1899. In den letzten Tagen Febris remittens irregularis leichten Grades. Defluvium capillitii. Adenopathia universalis recens indolens. Am Sulcus coronarius eine grosse ringförmige Induration. Innunctionscur. Jodkali.

19. I. Fieberfrei.

10. II. Schmiercur gut vertragen.

Herzdämpfung jetzt am rechten Sternalrand, Pulsus parvus frequens.

Die motorische Kraft der Unt.-Extr. gegen früher wesentlich gebessert; Gang noch etwas paretisch.

Noch geringe Hyperästhesie der Adductorenmusculatur bei Druck; keine cutanen Hyperästhesien.

Pat.- und Achillesrefl. fehlen.

Die elektrische Untersuchung ergiebt direct galvanisch träge, langsame Z. Z. in der Oberschenkel- und Wadenmusculatur. AnSZ > KSZ, faradisch direct und indirect eine quantitative Herabsetzung der Erregbarkeit.

10. IV. Geheilt entlassen.

Motilität und Sensibilität, Coordination der Unt.-Extr. völlig normal.

Plantar-, Patellar- und Achillesrefl. fehlen.

Elektrisch besteht partielle EaR in den Muskeln der Unt.-Extr. mit Ueberwiegen der AnSZ, besonders im Gebiet der Tibiales.

Fall 4. Wong Kau, Chinese, Heizer, Aufnahme 10. Octbr. 1898.

Direct von Bord an Land gebracht, soll erst seit einigen Tagen krank sein.

Status. Gracil gebauter Chinese.

Pulsus parvus frequens. Herzdämpfung nach rechts verbreitert. Der erste Ton an der Spitze unrein. Der 2. Pulmon.-Ton nicht accentuirt. Töne sämmtlich sehr leise.

Lungen. Eine Spur diffuser Bronchitis.

Pleurasack leer, kein Ascites.

Anderweitige Organerkrankungen sind nicht nachweisbar. Urin ohne Eiweiss und Zucker.

Hat anscheinend Schmerzen in den Beinen. Mässige Oedeme der unteren Extremitäten.

Schlaffe Paraparese der Beine.

Grobe Hyper- oder Anästhesien fehlen.

Patellarrefl. fehlen. Oculo-pup. Gebiet intact.

Sensorium völlig klar.

In der Nacht plötzlich Herzcollaps. Exitus Morgens 5 Uhr 45 Min.

Section 11. X. 98.

In beiden Brust-, in der Herzbeutel- und der Bauchhöhle eine geringe Menge klarer seröser Flüssigkeit, Pleuren und Peritoneum überall glatt und spiegelnd.

Das Herz ist dilatirt, besonders der rechte Ventrikel. Myocard braun, nicht brüchig, nicht fettig degenerirt. Klappenapparat intact. Lungen lufthaltig, herdfrei.

Bronchialschleimhaut durchgehends leicht geröthet. Milz nicht vergrössert, ebenso wie Leber und Nieren von normalem Aussehen.

Die vollständige übrige Körpersection ergiebt nirgends das Bestehen von Organveränderungen. Das Rückenmark, die Musculatur und die Nervenstämme der unteren Extremitäten bieten in frischem Zustand keinerlei Besonderheiten und werden in Formol eingebettet.

Fall 5. Tang Hai, Chinese. 30 J. Aufnahme 24. Octbr. 1898.

Hat anscheinend Schmerzen in den Beinen.

Status. Langer magerer Chinese, lebhaftes Temperament. Puls 94, regelmässig, klein.

Inguinaldrüsen, die linke Cubitaldrüse intumescirt und indurirt. Keine Oedeme, kein Ascites. Leise Herztöne, sonst normaler physikalischer Befund am Herzen.

Die übrigen inneren Organe ohne nachweisbare Veränderungen. Urin ohne Eiweiss und Zucker.

Schlaffe Paraparese der unteren Extremitäten. Druckschmerzhaftigkeit der Wadenmusculatur. Gang stampfend, Pat. knickt beim Gehen in den Knieen zusammen. Kein Romberg. Cutane Hyperalgesie an den Unterschenkeln. Oculo-pup. Gebiet intact. Patellarrefl. fehlen.

Die directe und indirecte galvanische und faradische Erregbarkeit an den unteren Extremitäten herabgesetzt.

25. November. Seit einigen Tagen Febris remittens irregularis. Diarrhoische Stühle. Geringer Milztumor. Widal 1 : 30 negativ.

Hb.-Gowers 90 Proc. Erythrocyten 3 600 000 / Leukocyten 16 000 = 1 : 225.

3. XII. Andauernde unregelmässige Febris remittens. Spärliche diffuse Bronchitis.

Sputum: keine Tuberkelbac.

Die Wadenmuskeln, besonders die Extensores crurum et adductores femorum druckschmerzhaft.

Nervenstämme der unteren Extremitäten nicht besonders druckempfindlich.



Gang mühsam, paretisch, mit kleinen Schritten, nicht ataktisch, bessert sich langsam.

Pat.- und Achillesrefl. fehlen.

Plant.- und Bauchrefl. schwach vorhanden, r. = l.

22. XII. Seit 14 Tagen fieberfrei. Andauernd normale Pulsfrequenz. Elektrisch normales Verhalten der oberen Extremitäten. Die faradische Erregbarkeit der unteren Extremitäten herabgesetzt. Galvan. AnSZ = KaSZ, doch sind die Z. in allen Muskeln träge.

15. I. 1899. Gang noch leicht paretisch, bessert sich. Mm. extensores crurum et gastrocnemii noch druckempfindlich. Die Sehnenrefl. der unteren Extremitäten fehlen. Cutane Hyperästhesien nirgends mehr vorhanden.

In der Musculatur der Mm. quadriceps und gastrocnemii träge Z. Z., AnSZ = KaSZ.

13. III. Gang fast frei, normal.

Nirgends mehr musculo-cutane Hyperästhesien. Patellarrefl. fehlen.

10. IV. Gang völlig normal, grobe Kraft der unteren Extremitäten gut und gleich.

Achilles- u. Patellarrefl. fehlen.

Cremaster-, Bauch-, Plantarrefl. +, r. = l.

Sonst kein Befund am cerebro-spinalen System. Elektrisch jetzt überall normale Verhältnisse.

Fall 6. Sui Shing, Chinese, ca. 20 J., Heizer. Aufnahme 7. XII. 1898.

Status. Kräftig entwickelter Chinese, in gutem Ernährungszustand.

Puls nicht sehr kräftig, regelmässig, 110.

Ictus cordis im 5. I.-R. innerhalb der Mammillarlinie.

Herzdämpfung liegt nach rechts in der rechten Parasternallinie; nach links nicht verbreitert. Ueber allen Ostien, Punctum maxim. an der Spitze ein schwaches, blasendes systol. Geräusch. Der 2. Pulm-T. leicht accentuirt.

Lungen und Pleuren ohne Befund.

Abdomen meteoristisch, nicht druckempfindlich, enthält keinen Ascites.

Leber und Milz nicht nachweisbar vergrössert. Urin: kein Eiweiss, kein Zucker.

Geringgradiges Unterschenkelödem.

Schlaffe Parese der unteren Extremitäten, Gang nur mit Unterstützung möglich, paretisch, ohne eine Spur von Ataxie. Kein Romberg.

Marche de steppage. Fibrilläre Muskelzuckungen fehlen. In den oberen Extremitäten eine leichte Schwäche beim Händedruck unverkennbar.

Grösster Umfang der Unterschenkel r. 30,5, l. 31 cm. Umfang der Oberschenkel, 75 cm oberhalb der Patella, beiderseits 42,5 cm.

Musculo-cutane Hyperästhesie bei Berührung und bei Druck an den unteren Extremitäten.

Sämmtliche Sehnen- und Hautrefl. der oberen und unteren Extremitäten fehlen.

Oculo.-pup. Geb. (incl. ophthalm.) intact.

13. XII. Die elektrische Untersuchung ergiebt an den unteren Extremitäten eine hochgradige Herabsetzung der directen und indirecten faradischen Erregbarkeit; auch die indirecte galvanische Erregbarkeit ist herab-

gesetzt; direct sind die Z. Z. im Cruralis-, Tibialis- und Peroneusgebiet träge, langgezogen.

Im Bereich der Musculatur der Unterarme besteht ebenfalls partielle EaR.

14. XII. Die Oedeme sind geschwunden.

Die musculo-cutane Hyperästhesie geringer geworden. Die Sehnen- und Periostrefl. der oberen Extremitäten sind jetzt auszulösen. Puls regelmässig, kräftig, 68—72. Fieberfreier Verlauf.

Im Röntgenbild zeigt sich eine deutliche Verbreiterung der Herzdämpfung nach rechts, entsprechend dem Percussionsbefund.

10. III. Wesentlich besser. Die musculo-cutane Hyperästhesie ist verschwunden. Kraft der oberen Extremitäten jetzt gut, die der unteren bedeutend gebessert. Gang noch leicht paretisch. Patellarrefl. fehlen andauernd.

Normale Herzgrenzen bei normalem Auscultationsbefund.

15. V. 1899. Die Patellarrefl. fehlen.

Elektrisch besteht in der Musculatur noch eine leichte quantitative Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit, nur in beiden Gastrocnemiis sind die Z. Z. noch träge und langgezogen.

Sonst ergiebt die Untersuchung keinerlei objectiven Befund am Centralnervensystem. Geheilt entlassen.

Fall 7. Aha Saw, Chinese, Heizer. Aufnahme 20. I. 1899.

Status. Mittlerer allgemeiner Ernährungszustand. Leukoderma nuchae. Nirgends Oedeme. Allgemeine Adenopathie. Die Tonsillen sind hypertrophisch, ohne Plaques muqueuses.

Puls 72, kräftig, regelmässig.

Ictus cordis im 5. I.-R. innerhalb der Mammillarlinie. Herzgrenzen nach oben an der 3. Rippe, nach rechts am rechten Sternalrand, Töne rein, 2. Ao.-T. = 2. Pulm.-T. Lungen und Pleuren o. B.

Milz vor dem Rippenbogen eben palpabel.

Leber nicht nachweisbar vergrössert.

Linker Hoden derb und elastisch, hühnereigross, rechter Hoden ist atrophisch. Im Sulcus coronarius eine zweifelhafte, nicht infiltrirte Narbe.

Ascites fehlt.

Urin ohne Eiweiss und Zucker.

Die Musculatur entspricht dem allgemeinen Ernährungszustand. Musculatur der Beine druckempfindlich, die der Arme nicht. Gang ataktisch-paretisch. Romberg angedeutet. Die grobe Kraft ist beträchtlich herabgesetzt in den Muskeln der unteren Extremitäten. Die oberen Extremitäten, Hirnnerven motorisch völlig intact.

Die Hautrefl. am Rumpf und den unteren Extremitäten schwach vorhanden, die Sehnenrefl. der letzteren völlig erloschen. Vorderarmrefl. schwach vorhanden, r. = l.

Oculo.-pup. Gebiet, Blase und Mastdarm intact, Augenhintergrund normal.

30. I. Fieberfreier Verlauf. Die faradische Erregbarkeit ist in den Nerven und Muskeln der unteren Extremitäten ausserordentlich herabgesetzt.

Die galvanische Erregbarkeit zeigt träge und wurmförmige Zuckungen in der Tibialis-, Peroneus- und Ischiadicusmusculatur. An SZ > Ka SZ.



10. II. Defluvium capillitii. In der Haut des Rumpfes und der Oberschenkel mehrere linsengrosse, nicht prominente, circumscripte Infiltrate. Schmiercur.

3. III. Inunctionscur gut vertragen. Nur die Waden- und Adductorenmusculatur ist jetzt noch druckempfindlich. Keine cutane Hyperästhesien. Gang besser, noch paretisch, mit kleinen stampfenden Schritten. Achilles- und Patellarreflex fehlen.

Der elektrische Befund unverändert.

15. IV. Die Hautinfiltrate resorbirt.

Die Sehnenrefl. der unteren Extremitäten fehlen andauernd.

10. V. Gang jetzt völlig normal. Die Sehnenreflexe der Extremitäten fehlen, alle übrigen Reflexe in Ordnung.

Elektrisch besteht nur partielle EaR im Gebiet der Adductores femorum. Ueberhaupt ergiebt die eingehende Untersuchung des Centralnervensystems das Fehlen von krankhaften Veränderungen.

15. V. Gut erholt. Geheilt entlassen.

Fall 8. Tang-Ting, Chinese, Heizer. Aufnahme 28. III. 1899.

Status. Mittelkräftiger Chinese, bei gutem Ernährungszustand.

Innere Organe, insbesondere das Herz, ohne nachweisbare Veränderungen. Puls kräftig, regelmässig, 82.

Nirgends Oedeme. Die Wadenmusculatur mässig druckempfindlich, alle übrigen Muskeln und Nervenstämme indifferent gegenüber Druck.

Grobe Kraft und Motilitität überall intact. Nirgends Myatrophien. Keine statische oder dynamische Ataxie, Gang unverändert.

Achilles- und Patellarrefl. fehlen, alle übrigen Haut- und Sehnenrefl. in Ordnung, r. = l.

Pupillen, Sphincteren in Ordnung.

1. IV. Es besteht eine geringe, aber deutliche quantitative Herabsetzung der galvanisch-faradischen Erregbarkeit in den Adductores femorum.

15. V. Die Druckempfindlichkeit der Wadenmusculatur ist verschwunden. Die Patellar- und Achillesrefl. fehlen. Elektrisch dasselbe Verhalten wie am 1. IV. Sonst kein Befund weiter am Centralnervensystem. Geheilt entlassen.

Fall 9. Wong Schown, Chinese. Aufnahme 24. III. 1899.

Anamnese vom Schiffsarzt: Von 23 in Hongkong angemusterten Chinesen-Trimmern erkrankten verschiedene auf dem Transport über Boston hierher, zehn davon auf der letzten Reise mit initialen Oedemen des Gesichts und der Unterschenkel, heftigen Schmerzen in den Beinen und im Rücken, atrophischen Paresen beider Beine, die sich sehr rasch entwickelten, mit Herzklopfen. Von diesen zehn starben vier, davon zwei sehr rasch innerhalb weniger Stunden an Herztod, einer nach voraufgegangener Temperatursteigerung auf 40,5. Wong erkrankte am 8. I. unter den eben geschilderten Symptomen, war mehrere Wochen nicht arbeitsfähig, dann trat vorübergehende Besserung ein.

Status. Mittelgrosser Chinese, bei leidlichem Ernährungszustand, afebril.

Spuren von capillärem Katarrh über den Unterlappen Kein Sputum. Die übrigen inneren Organe, insbesondere das Herz, ohne nachweisbare Veränderungen.

Haut trocken, nirgends Oedeme. Bubo axillaris et inguinalis mässigen Grades.

Die Haut an den Unterschenkeln, die Musculatur an den Ober- und Unterschenkeln sowie die grossen Nervenstämme ziemlich druckempfindlich.

Atrophie der Musculatur der Unterschenkel mässigen Grades. Schlaffe hochgradige Parese der unteren Extremitäten. Gehen und Stehen auch mit Unterstützung nicht möglich. Keine dynamische Ataxie in den unteren Extremitäten.

Achilles- und Patellarrefl. fehlen.

Plant.-, Bauchrefl. vorhanden, r. = l.

Pupillen mittelweit, r. = l., focal und accomodativ prompt reagirend.

Sonst kein Befund am cerebro-spinalen System.

31. III. Die elektrische Untersuchung ergiebt an der Musculatur der Unterschenkel beträchtliche Herabsetzung der faradischen Erregbarkeit; dabei sind die Zuckungen sowohl bei Reizung der Nerven als der Musculatur träge und langgezogen; auch bei galvanischer Reizung sind die Zuckungen träge und wurmförmig, die An SZ überwiegt. Fieberfreier Verlauf.

29. V. Die Paresen bedeutend gebessert, Pat. geht mit Unterstützung. Wadenmusculatur noch druckempfindlich. Die Sehnenreflexe der Unt.-Extr. erloschen.

11. VII. Gang jetzt tadellos. Grobe Kraft in den Unt.-Extr. fast normal. Musculatur nicht mehr druckschmerzhaft. Patellarrefl. fehlen.

Die elektrische Untersuchung constatirt eine quantitative Herabsetzung in der Musculatur der Oberschenkel, die Zuckungen sind langsamer und träger als normal. Geheilt entlassen.

Fall 10. Jb Kanw, Chinese, Heizer. Aufnahme 25. III. 1899.

Status. Gracil gebauter Chinese in mittlerem allgemeinem Ernährungszustand.

Haut der Unterschenkel in mässigem Grade ödematös. Achsel- und Leistendrüsen leicht geschwollen.

Puls 120, klein, unregelmässig.

Ictus cordis im 5. I.-R. innerhalb der Mam.-L., nach rechts überschreitet die Herzdämpfung den rechten Sternalrand um 2 cm, nach oben begrenzt sie sich an der 3. R. Der 2. Pulmonalton accentuirt, neben Ton I an der Spitze und der Basis ein systolisches Geräusch, Punctum maximum an der Spitze.

Die übrigen inneren Organe ohne nachweisbare Veränderungen.

Keine Muskelatrophien. Musculatur der Ober- und Unterschenkel in mässigem Grade druckempfindlich. Schlaffe Parese der unteren Extremitäten. Stehen und Gehen nur mit Mühe möglich. Keine dynamische Ataxie.

Die Pat.- und Achillesrefl. fehlen, Vorderarmrefl. schwach +.

Die Plantar- und Bauchreflexe vorhanden, r. = l.

Weiter kein Befund am cerebro-spinalen System.

15. IV. Die Musculatur der Oberschenkel zeigt bei faradischer Reizung hochgradige Herabsetzung der Erregbarkeit, galvanisch ist die Erregbarkeit etwas erhöht bei langgezogener träger Zuckung, An SZ > Ka SZ.

Die Unterschenkelmusculatur verhält sich normal.



30. IV. Puls jetzt regelmässig, kräftig. Herzdämpfung völlig in normalen Grenzen.

12. VII. Grobe Kraft in den unteren Extremitäten bedeutend gebessert, Gang viel besser. Elektrisch Status idem.

Ueber der rechten Lungenspitze geringe Dämpfung, Exspirium scharf, mit bronchialem Beiklang. Herzdämpfung völlig normal.

20. VII. Entlassen mit 6,5 kg Gewichtsabnahme.

Verlauf völlig fieberfrei.

Grobe Kraft in den Unt.-Extr. fast normal.

Gang ohne Besonderheiten. Musculatur nirgends mehr druckempfindlich.

Die Sehnenreflexe an den Unt.-Extr. erloschen.

Wir dürften kaum Widerspruch erfahren, wenn wir die soeben mitgetheilten Fälle der asiatischen Form der Beri-Berikrankheit zurechnen: die Nationalität der Kranken, die Homogenität der klinischen Erscheinungen und des klinischen Verlaufes, bestehend in Unterschenkelödemen, Druckschmerzhaftigkeit der Muskeln und Nervenstämme, Muskelatrophien und schlaffen Paresen der unteren Extremitäten, cutaner Hyperästhesie, Fehlen der Patellarreflexe, Vorhandensein der Entartungsreaction, Dilatation des rechten Ventrikels und last not least die Ergebnisse der Section und der später zu erörternden mikroskopischen Untersuchung des Centralnervensystems, geben uns zu dieser Anschauung ein Recht, wenn auch der soeben aufgezählte Symptomencomplex nur in wenigen Fällen diese Vollständigkeit und Abrundung der Symptomatologie aufwies, bei der Mehrzahl der Fälle jedoch das eine oder andere pathognomonische Zeichen vermissen liess. Auch dass zwei europäische Fälle an der Spitze dieser asiatischen Sammlung marschiren, braucht die Zugehörigkeit der ersteren zu der letzteren nicht weiter zweifelhaft zu machen, weil es sich in beiden Fällen um aus den Tropen heimkehrende Europäer gehandelt hat, und weil es längst bekannt ist, dass die Beri-Beri nicht nur in Japan und im malayischen Archipel, sondern auch in Brasilien, Cuba und noch vielen anderen tropischen und subtropischen Orten ihre Wohnstätte aufgeschlagen hat [19]).

Die mikroskopische Untersuchung des Rückenmarks und einiger peripherer Nerven ergab ein bemerkenswerthes und für das Rückenmark wenigstens bisher noch nicht beobachtetes Resultat: die nach Marchi behandelten und mit van Gieson nachgefärbten Schnitte aus allen Höhen des Rückenmarks zeigten eine diffus über den ganzen Querschnitt vertheilte schwere massige Degeneration (Fig. 4 u. 5). Die Markscheidenringe waren zwar sehr selten zu Grunde gegangen, dafür aber grösstentheils verändert. Sie waren verbreitert und gequollen, entweder circulär oder nur in partiellem Umfang mit schwarzen

Pünktchen, kleineren Körnern oder grösseren Schollen vollgestopft und ausgefüllt. Im Centrum derselben waren die schwach rosafarbenen Axencylinder zum grössten Theil optisch unverändert sichtbar, nur ab und zu einmal überwucherten die dann meist stark entwickelten schwarzen scholligen Einlagerungen der Markscheidenringe die innere Peripherie der letzteren, auf diese Weise die Axencylinder vollständig verdeckend. Auch in den Gewebsinterstitien zwischen den Markscheidenringen liegen spärlich verstreut grössere und kleinere schwarze Körnchen, besonders auch in dichterer Anhäufung an der Markperipherie in der Randschicht der Glia und in den aus derselben in das Mark einstrahlenden Gliasepten. Wie längst allen mit der Marchi'schen Methode Arbeitenden vertraut ist, so zeigen sich auch in diesem Falle besonders mächtige schwarze Klumpen und Schollen in der Umgebung der Einstrahlungszone der hinteren Wurzeln. Die letzteren selber weisen etwa die gleiche Intensität der Markscheidegeneration auf wie das Mark, ein Unterschied zwischen Mark und Wurzeln ist nur insofern bemerkenswerth, als das interstitielle Gewebe in den hinteren Wurzeln zweifellos verbreitert und verdichtet sich zeigt (Fig. 4 u. 5). Dazu kommt noch, dass bei einzelnen hinteren Wurzelpaaren in denselben Herde von $^1/_4$—$^1/_6$ ihres Gesammtquerschnittes sich vorfinden, in welchen eine grössere oder kleinere Gruppe zusammenliegender Nervenfasern zu einer structurlosen, homogenen, glasig gequollenen, zum Theil durch Osmium geschwärzten Masse unter einander verbacken ist (Fig. 4 u. 5). In den vorderen Wurzeln wurden nie derartige parenchymatös-wurzelneuritische Herde gesehen.

Neben diesen Faserveränderungen waren auch an den in unseren Marchi-Gieson-Präparaten durch Fuchsin leuchtend roth gefärbten Ganglienzellen der Vorderhörner gröbere Veränderungen zu sehen. Während die Mehrzahl derselben gut ausgebildete Form mit der bekannten hirschgeweihartigen Verzweigung der Fortsätze, mit deutlich differenzirbarem Kern und Kernkörperchen, mit verschiedenartig gruppirtem Pigment zur Schau trug, fand sich immerhin eine nicht unbeträchtliche Zahl, welche fortsatzlos, wie verstümmelt aussah, bei welchen die Zellkörper beträchtlich geschrumpft und verkleinert, das Pigment entweder verschwunden oder alles überlagernd vorhanden war, wo der Zellkern verschwunden oder an undeutlichen dunkleren Körnungen im Protoplasma eben noch fragmentarisch sein Vorhandengewesensein bekundete. Ganz vereinzelt fanden sich im Fasergewirr der Vorderhörner leere Alveolen, oder dieselben waren dann ausgefüllt mit formlosen gröberen und feineren Klumpen und Schollen, welche Fuchsinfärbung angenommen hatten und durch ihre Topographie im Fasernetz darauf hinwiesen, dass man in ihnen Reste ehemaliger Ganglien-

zellen zu erblicken habe. Eine Vacuolenbildung in den Ganglienzellen ist uns nicht zu Gesicht gekommen.

Rückenmarksschnitte, die nach der Methode von Wolters-Kaes mit van Gieson's Nachbehandlung angefertigt waren, ergaben bei schwacher Vergrösserung normale Markscheidenbilder des Markquerschnittes und der Wurzeln, bei stärkerem Objectiv fanden wir, in allen Höhen der Medulla spinalis gleichmässig, häufiger die Fasern in den Vorderhörnern durch Quellung unregelmässig und diffus verbreitert und in ihrem Längsverlauf vielfach besetzt mit varicösen Ausbucklungen, ohne dass dabei eine Rarefication des Fasernetzes gleichzeitig vorhanden gewesen wäre. Die Markscheidenringe des Querschnittes und der Wurzeln zeigten diffus gleichfalls eine Quellung und Verbreiterung, oder eine Verschmälerung, die dann meist mit einer blassen, matten, manchmal nur spurweise angedeuteten Blaufärbung derselben vergesellschaftet war. Ganz besonders deutlich waren die beschriebenen Veränderungen ausgeprägt an Schnitten parallel zur Längsaxe des Rückenmarks, auf welchen sich die weisse Substanz in longitudinalem Verlaufe präsentirte: da fanden sich nicht viele Fasern, die einen continuirlichen Markscheidenbelag zeigten, meist war derselbe in unregelmässigen Abständen auf kleinere Strecken verloren gegangen, die Markscheiden wiesen in ihrem Verlauf unregelmässige Verdickungen, Verschmälerungen, rosenkranzförmige Ausbucklungen, Knotenbildungen auf, die Färbung der Markscheiden war auf kleinere oder grössere Strecken der Fasern nur streifenförmig, zu blass, zu matt, unvollkommen ausgefallen. Relativ am häufigsten fanden sich derartige Unregelmässigkeiten in der Markfärbung auch hier wieder an den hinteren Wurzeln, an deren Einstrahlungszone die Varicositäten und Färbungsunregelmässigkeiten der Fasern besonders klar vorhanden waren. Auch die wurzelneuritischen Herde präsentirten sich hier in entsprechender Metamorphose. Nirgends war jedoch — und das soll hier ausdrücklich erwähnt werden — etwas von einem eigentlichen Markfaserschwund zu constatiren. Hämatoxylin-Eosinpräparate des Rückenmarks liessen an den Meningen, dem interstitiellen Gewebe des Marks und der Wurzeln als acut oder chronisch zu deutende entzündliche Processe vollständig vermissen. Dem Verhalten der Gefässe wurde unter Zuhülfenahme der Weigert'schen elastischen Faserfärbemethode mit Lithioncarminkernfärbung besondere Aufmerksamkeit geschenkt (notabene! die Lithioncarminkernfärbung gelang an den in Anilin gefärbten Präparaten schlecht bei dieser Methode), indessen endarteriitische oder vasculäre und perivasculäre Processe konnten nirgends zur Darstellung gebracht werden.

In Summa ist für die mikroskopische Rückenmarksuntersuchung

zu bemerken, dass die beschriebenen Veränderungen keine besondere topographische Beschränkung oder Prädilectionsstellen erkennen liessen, vielmehr gleichmässig über alle Höhen des Rückenmarks sich vertheilt erwiesen.

Von den Muskeln waren Stücke leider nicht aufbewahrt worden, ebenso wie zu unserem Bedauern frische Osmiumzupfpräparate von den peripheren Nerven seiner Zeit nicht angefertigt worden waren. Wir mussten unsere Untersuchung daher auf in Müller gehärtete Stücke peripherer Nerven beschränken. Es kamen zur mikroskopischen Untersuchung die Stämme der Nn. crurales, ischiadici, tibiales, peronei, vagi, Muskeläste der Nn. peronei, sowie Endverzweigungen der Nn. vagi. Das Resultat war für alle Nerven das gleiche und kann daher hier summarisch angeführt werden.

Auf Wolters-Kaes-van Gieson-Längs- und Querschnitten war das Auffallendste zunächst eine ganz enorme Wucherung, Verbreiterung und Verdichtung des Epi- und Perineurium, wodurch die einzelnen secundären Nervenfaserbündel von einander durch eine breite Bindegewebslage geschieden und gewissermaassen exclusiv umrahmt wurden (Fig. 1—3). Diese Vermehrung des interstitiellen Gewebes erfolgte aber nur zur einen Hälfte durch eine Hypertrophie und Hyperplasie der präformirten Bindegewebsfibrillen, zur anderen Hälfte, vielleicht überwiegend, kam sie zu Stande durch eine ebenso reichliche Proliferation von Fettgewebe, das in regellosem Durcheinander im epineuralen Gewebe abwechselnd mit dem Bindegewebe angetroffen wurde (Fig. 1—3). Schon makroskopisch fällt an den Schnitten der Reichthum und die Ueppigkeit der Nervenstämme an interstitiellem Gewebe in Folge der van Gieson-Contrastfärbung auf, und besonders auf Längsschnitten (Fig. 3) kann man sehr schön verfolgen, wie diese Ausbildung von Bindegewebe nicht nur durch eine Verbreiterung der einzelnen Bindegewebsfibrillen, welche dabei einen geschlängelten, grosswelligen Verlauf annehmen, hervorgebracht ist, sondern durch eine absolute Zunahme der Zahl der präexistirenden Fibrillen. Von einer nennenswerthen Proliferation des Endoneuriums dagegen ist keine Rede, das endoneurale Gewebe ist höchstens verbreitert und gequollen und nur scheinbar vermehrt in Folge des mehr weniger bedeutenden Schwundes des parenchymatösen Gewebes. Hämatoxylin-Eosinpräparate klären darüber auf, dass eine geringe, nur an einzelnen Stellen prononcirtere Kernvermehrung des interstitiellen Gewebes Platz gegriffen hat, und nur ganz vereinzelt, meist an den Knotenpunkten des Epineurium, sind kleinste Rundzellenansammlungen im Gewebe angehäuft. An den gleichen Schnitten kann man erkennen, dass die Gefässe in ihrer Lichtung und ihrer Wandung pathologische Ver-

änderungen völlig vermissen lassen, abgesehen davon, dass an den Stellen, wo sie am oder mitten im gewucherten Bindegewebe gelegen sind, auch ihre Adventitia in den Proliferationsprocess einbezogen und beträchtlich verdickt sich darstellt. Auch hier geht aus Präparaten mit Weigert's elastischer Faserfärbemethode zur Evidenz hervor, dass Media und Intima der Gefässe von dem Proliferationsprocess unberührt geblieben sind, sowie überhaupt, dass das specifische elastische Gewebe eine Zu- oder Abnahme nicht erfahren hat.

Die Markscheidenpräparate weisen einen ziemlich beträchtlichen Schwund von Markfasern auf, immerhin ist derselbe deutlich genug, und nur an einzelnen secundären Nervenfaserbündeln in einzelnen Schnitten verdient er das Prädicat hochgradig. Selbstverständlich ist bei der Beurtheilung der Bilder in Rücksicht zu ziehen, dass indirect der quantitative Faserausfall grösser ist, als er sich thatsächlich präsentirt, wenn man die Wucherung des interstitiellen Gewebes mit in Anschlag bringt. Uebrigens kann man mit starken Vergrösserungen auf allen diesen Präparaten feststellen, dass auch eine Erkrankung vieler anscheinend bei schwacher Vergrösserung gesunder Markfasern zweifelsohne bei näherer Besichtigung nicht von der Hand zu weisen ist (Fig. 2). Besonders schön ist auf Längsschnitten zu sehen, wie die Mehrzahl der Markfasern, wellenartig geschlängelt verlaufend, verdickt, oft wie gequollen ist, wie sie in ihrer Continuität zahlreiche Varicositäten, rosenkranzförmige Ausbucklungen haben oder wie sie discontinuirlich grössere oder kleinere Abbröcklungen in ihrem Verlauf zur Schau tragen, die ab und zu, meist nur streckenweise, zu völligem Schwund der Markscheide geführt haben. Auf Querschnitten sind dieselben Veränderungen in entsprechender Modification sichtbar (Fig. 2). Markscheidenlose Axencylinder kamen nirgends mit Sicherheit zu Gesicht, wohl aber war die Markscheidenfärbung verschieden ausgefallen: meist kräftig und gut, an sehr vielen Fasern jedoch auch matt, wie abgeblasst und oft nur einen Theil des Markscheidenringes beschlagnehmend (Fig. 2).

Fassen wir das Ergebniss der mikroskopischen Untersuchung zusammen, so konnten wir feststellen

an den peripheren Nerven:

eine Neuritis chronica interstitialis lipomatosa mit ziemlich beträchtlichem Markfaserausfall und parenchymatöser Markfaserdegeneration;

an dem Rückenmark:

eine frische parenchymatöse diffuse Markscheidendegeneration des Marks mit einzelnen parenchymatös-neuritischen Herden in den hinteren Wurzeln, eine chronisch-interstitielle Neuritis der hinteren Wurzeln,

einen spärlichen Ausfall sowie eine unbedeutende Degeneration von Vorderhornganglienzellen in allen Rückenmarkssegmenten.

Wenn wir hier kurz die Untersuchungsergebnisse der früheren Untersucher, hauptsächlich von Bälz, Scheube, Pekelharing und Winkler anführen dürfen, so fanden dieselben fast übereinstimmend eine chronische interstitielle Neuritis, vereint mit Schwund und degenerativ-neuritischen Veränderungen an den pheripheren Nerven, vor Allem auch am Vagus, Recurrens und Phrenicus, wenngleich an diesen drei letzteren weniger hochgradig, als an anderen spinalen Haut- und Muskelnerven. Das Rückenmark wurde meist intact befunden. Nur Scheube fand einmal im mittleren Dorsalmark die Zahl der Vorderhornzellen um die Hälfte verkleinert, die vorhandenen Zellen waren theils atrophisch, fortsatzlos, theils rundlich und eigenthümlich glänzend. Pekelharing und Winkler fanden Atrophie und Vacuolenbildung in den Vorderhornzellen, eine Randstellung ihres Kernes. Vordere Wurzelveränderungen fehlten, dagegen sahen Pekelharing und Winkler in einem Fall eine Alteration der hinteren Wurzeln: Die fünfte Lumbal- und die ersten hinteren Sacralwurzeln erschienen beiderseits total degenerirt, und an den Hintersträngen war eine aufsteigende Degeneration zu constatiren. Scheube constatirte ausserdem in einem Falle, welcher die Atrophie der Vorderhornzellen zeigte, eine Bindegewebsvermehrung mit Kerninfiltration in den dazu gehörigen Spinalganglien.

Die Befunde am Gehirn beschränken sich auf Hyperämie und auf Oedem der weichen Hirnhäute und der Gehirnsubstanz, ab und zu bestand ein geringer Hydrocephalus internus. Mikroskopisch fand Miura nur eine Stauung in den erweiterten Capillaren.

Seit der Monographie Scheube's aus dem Jahre 1894 liegt unseres Wissens nur noch in dem Falle Küstermann's eine eingehende Untersuchung des Nervensystems eines Beri-Berikranken in der Literatur vor. Küstermann sah in Osmium-Zupfpräparaten eine totale Degeneration der Vagi in der Höhe der Carotis communis, die Nerven der oberen Extremitäten waren völlig intact, an den Beinen wiesen nur beide Peronei erhebliche Degenerationen auf, während beide Tibiales und Ischiadici nur gering afficirt waren, die Crurales sich ganz normal erwiesen. An Markscheidenpräparaten fanden sich entsprechend degenerativ-neuritische Bilder, ausserdem im Interstitium Gebilde von kreisrunder oder ovaler Form im N. peroneus, über deren Natur der Autor Zweifel hegt und die er mit Oppenheim und Siemerling als hervorgegangen aus einer Wucherung des Perineurium auffassen möchte. Das (auch nach Marchi) untersuchte Rückenmark zeigte sich in allen Theilen normal, nur in den Vorderhörnern des Lendenmarks fanden sich vereinzelte Ganglienzellen, die grosse Vacuolen in ihrem Zellleib

aufwiesen, einige von diesen hatten auch ihren Kern verloren. Strangdegenerationen fehlten. In der Medulla oblongata fanden sich in beiden Kernen der Vagi in ganzer Ausdehnung Gefässe und Capillaren strotzend mit Blut gefüllt und zahlreiche capilläre Blutungen in die Gehirnsubstanz; die Ganglienzellen waren zum Theil stärker gefärbt und kuglig geschrumpft. Die Entzündung war genau auf diese beiden Kerne beschränkt. Im Uebrigen normaler Befund am Gehirn. „Die Musculatur der Arme bot auf Längs- und Querschnitten völlig normalen Befund. In den Mm. tibiales ant. hatten sich einzelne Muskelfasern schwächer gefärbt und erschienen etwas verbreitert. Die Querstreifung war verloren gegangen; das Sarkoplasma war in der Richtung der Querstreifung in einzelne Trabekel zerfallen, die $^1/_4$—$^1/_3$ der Dicke der Muskelfaser messen, bald durch grössere Abstände sarkoplasmafreien Gewebes von einander getrennt, bald noch lose zusammenhängend in der Parallelrichtung von einander verschoben den Sarkolemaschlauch lose ausfüllen. Die Veränderung lässt sich an einigen Fasern auf weite Strecken verfolgen, an anderen geht an normalen Fasern zuerst die Querstreifung verloren, worauf sodann ein Stück der Faser in der eben beschriebenen Weise zerfällt. An einzelnen normalen Fasern schien es, als ob dieselben plötzlich knotenförmig anschwellen und Neigung zum Zerfall zeigen, doch ging letzterer Befund nicht mit aller Deutlichkeit aus den mikroskopischen Bildern hervor. Die Kerne waren mässig vermehrt. So veränderte Muskelfasern fanden sich in jedem Schnitt, bald mehrere zusammenliegend, bald nur vereinzelt. An Zupfpräparaten des gehärteten Muskels konnte der gleiche Befund erhoben werden.

Der M. tibial. ant. dext. war stärker degenerirt wie der linke, ganz gering war der M. gastrocnemius dext. ergriffen; die übrigen Muskeln des Beins boten durchaus normalen Befund.“

Wie ein Vergleich unmittelbar lehrt, steht unser Befund mit den erwähnten älteren in guter Uebereinstimmung; er bestätigt die letzteren und erweitert sie zugleich inhaltlich auf Grund der durch das feine Reagens der Marchimethode erhaltenen mikroskopischen Untersuchungsergebnisse, die als neu und bisher noch nicht beschrieben angesprochen werden dürfen. Billigerweise muss man allerdings darüber erstaunt sein, einen wie breiten Raum in unserer Schilderung die Beschreibung der Rückenmarksveränderungen in unserem Falle einnimmt, um so mehr, als es durch die Untersuchungen der älteren Autoren gesicherte Thatsache geworden zu sein schien, dass das Rückenmark bei der Beri-Beri in der Regel sich vollkommen normal verhalte, und dass die in einigen Fällen gefundenen Veränderungen entweder vollständig belanglos oder secundärer Natur seien. Wenigstens vertritt Scheube noch 1894 in seiner Monographie diesen Standpunkt. Immerhin mag es ein be-

sonderer Glückszufall gewesen sein, dass wir in dem vorstehenden Fall in der Lage waren, in der ganzen Rückenmarksaxe in ihrer Continuität eine Multiplicität von Befunden zu erheben, welche bisher nur einzelnen Autoren fragmentarisch und an umschriebenen Stellen der Medulla spinalis vor die Augen gekommen waren. Insofern kann die historische Entwicklung der pathologischen Anatomie der Beri-Beri in Parallele gesetzt werden zu ähnlich gearteten Erkrankungen des Centralnervensystems, zur Landry'schen Paralyse, zur alkoholischen Polyneuritis, bei welchen die anfänglich exclusiv erhobenen Befunde am peripherischen Nervensystem mit der Bereicherung der klinisch-anatomischen Casuistik und mit der Verfeinerung der histologischen Untersuchungstechnik sich zwar als der vornehmste Theil der pathologisch-anatomischen Grundlage herausstellten, zu welchen aber im weiteren Verlauf diffuse Herderkrankungen der Medulla spinalis, ja des Gehirns (Polyneuritis alcoholica) sich hinzugesellten.

So erfreulich ein jeglicher unsere Kenntnisse bereichernder Materialzuwachs wirkt, in erster Linie haben wir daraus die Verpflichtung zu entnehmen, an der Hand des Neu-Erworbenen zu prüfen, ob die geläufigen, zur Zeit über die betreffende Krankheit circulirenden Anschauungen nun auch noch mit dem Neugefundenen vereinbar sind. Um dies gleich von vorneherein hier vorweg zu nehmen, so dürften, rein quantitativ gewürdigt, die geschilderten Rückenmarksveränderungen nicht das geringste zu ändern haben an der Auffassung der Beri-Beri als bedingt durch pathologisch-anatomische Veränderungen des peripheren Nervensystems — einer Theorie, auf deren absolute Berechtigung wir übrigens später noch eingehend zu sprechen kommen. Dafür waren die Degenerationen und der Schwund der Ganglienzellen, die parenchymatös-neuritischen Processe an den hinteren Wurzeln, die parenchymatösen Alterationen der Markfasern doch quantitativ zu wenig ausgesprochen, als dass man daraus eine Berechtigung entnehmen könnte, die klinische Symptomatologie an ihrer Hand zu erklären, ganz abgesehen davon, dass bei der immerhin nicht kleinen schon vorhandenen Zahl von Rückenmarksuntersuchungen bei Beri-Beri mit negativem oder mit positivem Befund das Krankheitsbild bei voller endemischer Schwere entwickelt war, obwohl die Rückenmarksveränderungen quantitativ und qualitativ nicht entfernt so ausgesprochen vorhanden waren wie in unserem Fall. Und den im Rückenmark gefundenen Marchi-Degenerationen einen Antheil an der Entstehung der klinischen nervösen Symptome zuzuschreiben, halten wir für unerlaubt, seitdem wir durch die eingehenden Untersuchungen von Nonne[20]), sowie durch die von Hoche, Goebel, Luce u. A. wissen, dass die durch die Marchi-Methode nachweisbaren diffusen Degenerationen nur

den Schluss auf das Bestehen einer trophischen Alteration, nicht aber zugleich einer functionellen Schädigung gestatten. Ein Vergleich mit den von Dr. Nonne gütigst zur Verfügung gestellten erwähnten Marchipräparaten, sowie mit denen des von Luce beschriebenen Diphtheriefalles zeigen allerdings unzweideutig, dass die Marchiveränderungen in dem von uns untersuchten Rückenmark ausserordentlich beträchtlich und ausgeprägt waren, ungleich stärker, als auf allen von den anderen Fällen zur Durchsicht gekommenen Präparaten. Aus diesem Plus an Marchi-Veränderungen nun aber irgend welche Schlüsse auf die Function ziehen zu wollen, ist unseres Erachtens durchaus unstatthaft, um so mehr, als die Markscheidenpräparate sämmtlich tadellos ausgefallen waren und erst bei starker Vergrösserung die oben beschriebene incipiente parenchymatöse Degeneration erkennen liessen. Ausserdem ist daran zu erinnern, dass an den in unseren Marchipräparaten durch Gegenfärbung mit van Gieson mattroth gefärbten und so deutlich differenzirten Axencylindern histologische Veränderungen nicht nachweisbar waren, ein Verhalten, das für diejenigen hervorgehoben werden muss, welche sich auf ein Raisonnement über die Function einlassen wollen.

Wenn wir uns nun aber auch negativ verhalten müssen gegenüber einer alleinigen Verwerthung der beschriebenen Rückenmarksbefunde für die klinische Pathogenese der Beri-Beri, so theilen wir andererseits durchaus nicht die Auffassung Scheube's, der die Rückenmarksveränderungen für vollständig belanglos, für secundärer Natur hält, der den Schwund der Ganglienzellen in den Vorderhörnern entschieden als secundärer Natur, als eine Folgeerscheinung der primären Muskelerscheinung auffasst.

Ganz abgesehen davon, dass nach dem heutigen Stande dieser Frage eine derartige Anschauung auf allgemein nerventheoretische Bedenken stossen würde, so wäre es gerade mit Rücksicht auf unseren Befund nach der anderen Seite entschieden zu weit gegangen, wollte man einen derartigen ausgedehnten diffusen Befund in Abhängigkeit von acuten oder chronischen peripheren Läsionen bringen. Wenn wir auch im Einzelfall aus dem Vorhandensein der Marchi-Degeneration etwas auf die Functio laesa Bezügliches nicht herauslesen können, den Schluss gestatten sie uns jedenfalls zu thun, dass der trophische Zustand der Markscheide eine acute Schädigung erfahren hat. Es ist wohl kaum angängig, in solchen Fällen von etwas Anderem zu sprechen als von einer Schädigung der Markscheide, einer Schädigung, die nicht entfernt einer tieferen constitutionellen Veränderung oder Zerstörung der Markscheiden gleich kommt: denn sonst würde dieses nach Marchi so schwer veränderte Rückenmark nicht ohne Weiteres eine gute Markscheidenfärbung angenommen haben.

Will man diese Rückenmarksveränderungen überhaupt in Zusammenhang bringen mit der Beri-Beri, so ist es wohl erlaubt, auch für dieses Krankheitsgift die von Luce an der Hand seines Falles für das Diphtheriegift entwickelte Vorstellung zu acceptiren, dass das letztere eine intensive chemische, in der Marchidegeneration indirect histologisch zum Ausdruck kommende Affinität zu bestimmten in der Nervenzelle und im Nervenmark präformirten chemischen Bestandtheilen besitzt. Diese chemische Bindung könnte in der Continuität der Neurone an jeder beliebigen Stelle da stattfinden, wo Diphtheriegift haltiges Blut und Lymphe Nervengewebe umspülen. Diese Idee hatte v. Leyden ja schon längst (1888) für die toxische Polyneuritis aus einem ähnlichen Raisonnement heraus entwickelt mit den Worten: „Wir dürfen uns den Vorgang derartig vorstellen, dass sich die toxische Substanz mit einer Substanz der peripheren Nerven verbindet und dadurch die trophische Degeneration oder den entzündlichen Reiz setzt."

Zugleich wollen wir es nicht unterlassen, auch für die Beri-Beri gleich an dieser Stelle auf die Schwierigkeiten aufmerksam zu machen, auf welche alle Autoren, die sich mit der Frage nach der Pathogenese der toxischen und infectiösen Polyneuritis befasst haben, wie Goldscheider und Moxter, Remak, Eisenlohr u. A., gestossen sind, ob nämlich das betr. Gift direct die verschiedenen Neurone angreift oder ob indirect etwa eine durch das Gift bewirkte Production toxischer, intermediärer Stoffwechselproducte die Neurone erkranken lässt. Denn es ist bekannt, dass eine unmittelbare toxische Wirkung des Alkohols, des Bleies und des Arseniks auf die peripheren Nerven noch nicht erwiesen ist. Selbst nach der acuten Arsenikvergiftung treten die ersten neuritischen Symptome nach Ablauf der intestinalen Symptome so lange nach der Vergiftung auf, dass vorläufig noch unbekannte Umsetzungen im Stoffwechsel eingetreten sein können, deren Producte deletär auf die Nerven wirken (Remak und Flatau[13]).

Für die Beri-Beri hätte gerade diese letztere Anschauung ungemein viel für sich. Scheube hat, wie uns scheint, in seiner Monographie überzeugend den Nachweis zu liefern versucht, dass die Beri-Beri als eine miasmatische Infectionskrankheit aufzufassen sei, und zwar vornehmlich aus drei Gründen, weil sie 1) nicht nur ihr bestimmtes geographisches Verbreitungsgebiet zeige, sondern auch in den Beri-Beri-Ländern auf gewisse enge, sehr scharf begrenzte Bezirke beschränkt sei, weil sie 2) nur zu bestimmten, durch klimatische Eigenthümlichkeiten ausgezeichneten Jahreszeiten aufzutreten pflege, weil sie 3) Verschleppbarkeit zeigt, indem in verschiedenen Ländern, wie auf Java, Sumatra, Japan, Brasilien, mit der Steigerung des Verkehrs

eine Ausbreitung der Beri-Beri stattgefunden habe. Gewissen anderen ätiologischen Momenten, die frühere Autoren beschuldigt hatten, dem Genuss verdorbenen Fleisches, gewisser Fischsorten, dem nach Art des Mutterkorns parasitär inficirten Reis, weist Scheube höchstens die Bedeutung einer prädisponirenden Ursache zu, wie auch der Rasse und Nationalität, indem die Eingeborenen und die Eingewanderten farbiger Rassen vorzugsweise von der Krankheit befallen würden. Dem stehen allerdings die neuesten polemischen Ausführungen Yamagiva's entgegen, der behauptet, die Beri-Beri sei eine durch den täglichen Gebrauch einer schlecht aufbewahrten Sorte von Reis als Hauptnahrung entstehende Intoxicationskrankheit.

Des Weiteren hat Scheube bei sehr ruhiger und gesunder Kritik die Unzuverlässigkeit, Incongruenz, Inconstanz und Nichtigkeit aller bisher ausgeführten bacteriologischen Untersuchungen beleuchtet und nach dieser Richtung hin ein bündiges „non liquet" ausgesprochen. Ueber alle weiteren seit 1894 bekannt gegebenen bacteriologischen Untersuchungsresultate, insbesondere über diejenigen Glogner's, kann das Urtheil nicht anders lauten. Daran werden auch die oben schon genügend charakterisirten Veröffentlichungen des Brasilianers F. Fajardo nichts ändern, dem man nur den einen Rath füglich zukommen lassen kann, erst einmal die alltäglichen Befunde an normalen Gehirncapillaren zu studiren und dann erst etwas über „Haematozoarie des Beri-Beri im Gehirn" zu schreiben.

Wie dem nun auch sein möge, wenn wir uns den Darlegungen von Scheube und anderen competenten Beurtheilern, die in der Lage gewesen sind, an Ort und Stelle acute Beri-Beriformen zu beobachten und zu studiren, darin unbedingt anschliessen, dass in letzter Linie ein infectiöses Agens in dem Körper diejenige Veränderung hervorruft, auf deren Boden sich im weiteren Verlauf das Krankheitsbild der Beri-Beri entwickelt, wir können hinsichtlich dieser Frage, sozusagen von europäischen Standpunkt aus, nur auf die in allen neueren Mittheilungen, so von Küstermann, von uns in Fall 9 und neuerdings von Schmidt[10]) erwähnte Thatsache aufmerksam machen, dass die doch sicher immer gesund angemusterten chinesischen Heizer, die in unseren Krankenhäusern zur Behandlung kamen, an Bord auf der Fahrt nach Hamburg erkrankten, also gerade dann, wann sie der Beri-Beri-Zone mehr und mehr entrückt wurden. Diese Leute waren doch wahrscheinlich schon alle polyneuritisch, ohne (?) klinische Symptome, jedenfalls ohne gröbere Krankheitsmanifestationen, sonst würden sie zu dem schweren Beruf der Heizer bei der Ausfahrt nicht angemustert sein. Bei unserem Falle konnten wir es ja ausserdem aus dem mikroskopischen Befunde an den peripherischen Nerven ab-

lesen, dass der Mann schon seit langer Zeit chronisch polyneuritisch krank gewesen sein musste. Zusammengehalten mit der Thatsache, dass viele Personen in der Heimath der Beri-Beri viele Jahre hindurch alljährlich an der rudimentären Form derselben (Scheube) erkranken, ohne je weiter ernstlich Beri-Berikrank zu werden, oder im Gegentheil, um plötzlich durch die acute perniciöse Form hinweggerafft zu werden, dass ferner in der Anamnese der Mehrzahl aller Beri-Berikranken über mehrmalige rudimentäre oder ausgebildete schwerere Anfälle dieses Leidens berichtet wird, legen die oben erwähnten, an chinesischen Heizern gesammelten Erfahrungen den Gedanken nahe, dass für diese Fälle wenigstens die Beri-Beri, d. h. eine vorzugsweise in einer chronischen Polyneuritis zum Ausdruck kommende endemische Erkrankung des Nervensystems schon längst bestand, als aus verschiedenartigsten anderen Ursachen, einer beliebigen anders gearteten und localisirten Infection, oder durch Einwirkung veränderter klimatischer, hygienischer, diätetischer Lebensweise in Folge Intoxication oder Autointoxication, oder durch eine übermässige functionelle Inanspruchnahme unter ungünstigen äusseren Verhältnissen die acute Beri-Beri, d. h. die acute Polyneuritis und zwar meist in der perniciösen Form urplötzlich einsetzte. Wer einer derartigen pathogenetischen Auffassung der Beri-Beri seine Zustimmung nicht versagt, der wird in derselben sofort eine Anzahl verwandter symptomatologischer Züge erblicken, welche die exotische Beri-Beri mit ihm vertrauten einheimischen Krankheitsbildern gemeinsam hat. Es ist von der chronischen Polyneuritis der Potatoren ja längst bekannt, dass auch da schlagartig der Bankrott des peripheren Nervensystems häufiger einzusetzen pflegt, dass die peripheren Lähmungen über Nacht, mit oder ohne erkennbare auslösende Ursache eintreten können. Etwas Aehnliches dürfte für gewisse Formen der Landry'schen Paralyse vorliegen, wie sie Krewer [11]) beschrieben hat, bei welchen sich mikroskopisch neben chron. polyneuritischen Veränderungen der peripheren Nerven acut parenchymatöse Degenerationen derselben und in der Medulla spinalis diffuse acute myelitische Herde vorfanden. Uebrigens sind ja in den letzten Jahren mehrfach auch für die alkoholische Polyneuritis gleichzeitige Veränderungen in der Medulla spinalis, bestehend in Vorderhornzellenschwund, und in myelitischen Herderkrankungen, beschrieben worden und die dabei vorkommenden Befunde zusammengestellt in der Arbeit von Hönig [12]), so dass auch nach dieser Richtung hin die Analogie mit der Beri-Beri eine vollständige genannt werden kann.

Das Gemeinsame für alle diese Krankheitsformen liegt also in der auf irgend einem Wege zu Stande kommenden chronischen Vergiftung

des Centralnervensystems, und zwar überwiegend des peripherischen, mit consecutiven anatomischen Veränderungen in dem letzteren. Klinisch verlaufen diese materiellen im Nervensystem sich abspielenden Veränderungen entweder symptomlos oder sie gehen mit rudimentär-neuritischen Symptomen einher, bis auf Grund einer beliebigen oder specifischen frischen Infection oder einer irgendwie gearteten, frischen, exogenen oder endogenen Intoxication die Poly- oder Paraplegien, die Poly- oder Paraparesen, die hydropischen Erscheinungen in Scene treten.

Ob übrigens die hydropische Form der Beri-Beri auch eine neuritische Pathogenese hat, diese in der Beri-Beri-Literatur so vielfach ventilirte Frage können wir hier nur ganz fern streifen, schon aus dem einfachen Grunde, weil uns naturgemäss persönliche Erfahrung über diese Form vollständig abgeht. Der oben beschriebene Fall verstarb über Nacht auf der Aufnahmestation. Es ist allerdings bemerkenswerth, dass die wenigen in Europa zur Obduction gekommenen Beri-Berifälle, über welche in der Literatur berichtet ist (der unsrige und der von Küstermann) sämmtlich unter dem Bilde der acuten perniciösen Form, dem Shigoshin der Japaner, verstorben sind. Da dieselbe in der Regel innerhalb weniger Tage sich abzuspielen pflegt, so kann auch daraus entnommen werden, weil ja eine Reinfection ausgeschlossen erscheint, dass das Beri-Beri-Virus nur indirect an dem Zustandekommen der nervösen Erscheinungen betheiligt ist, dass nach stattgehabter Infection auf dem Blutwege subacut oder chronisch eine anatomische Zustandsveränderung des peripheren Nervensystems zu Stande kommt, und dass erst durch Vermittlung eines accidentellen Momentes der acute Krankheitsausbruch perfect wird.

Bekanntlich hat Glogner versucht, diese acute perniciöse, cardiale Form Scheube's durch die Annahme einer Lähmung der Vasomotoren, insonderheit der Lungenvasomotoren zu erklären. Denn es erscheint nach den casuistischen Mittheilungen nicht angängig, das klinisch durch die furchtbarste Athemnoth, durch Präcordialangst, eventl. durch Hydropericardium und Hydrothorax charakterisirte Krankheitsbild ohne Weiteres durch die bestehende Herzmuskelschwäche zu erklären und sich dabei auf die post mortem gefundene fettige Degeneration des hypertrophischen und dilatirten, namentlich rechten Herzmuskels zu berufen. Glogner sagt ausdrücklich in seiner Beschreibung, „die linke Brustwand erbebt unter den Schlägen des kraftvoll arbeitenden Herzens". Das sieht nicht nach Herzmuskelschwäche aus! Dagegen konnten Wernich, Scheube, Miura, Glogner übereinstimmend eine Aenderung in dem Charakter der sphygmographischen Curve beobachten, die auf eine Herabsetzung der Spannung des Arterienrohres

wie beim Fieberpulse schliessen liess. Ferner sah Scheube mehrfach acut in solchen Fällen eine Lungenblähung auftreten und konnte in einem derselben eine Degeneration der Lungennerven mikroskopisch nachweisen. Berücksichtigt man ferner das häufige Vorkommen von Zwerchfellparesen bezw. -Paralysen, auf welche Miura wohl etwas zu exclusiv die Erscheinungen der cardialen Beri-Beriform zurückführen will, so ist es allerdings sehr wohl denkbar, dass durch das Ineinandergreifen von, sei es functionell, sei es anatomisch, bedingten Phrenicus- plus Vagus-Störungen secundär vasomotorische Ereignisse Platz greifen können, die von verhängnissvollem Einfluss auf den Blutdruck sein müssen. Bei der reciproken Abhängigkeit der Respiration und Circulation von einander, wie sie die Physiologie lehrt, sind von vorneherein ja die functionellen Folgen gar nicht zu übersehen, welche in Bezug auf den Blutdruck eintreten müssen, wenn eine primäre Vagus- oder Phrenicusstörung oder eine solche der beiden Nerven, allenfalls unterstützt durch eine anatomische Veränderung derselben, eingetreten ist. Bei einer solchen Sachlage scheint es zum Mindesten überflüssig zu sein, überdies noch auf eine functionelle oder neuritische Vasomotorenlähmung zu recurriren, wie Glogner will, weil durch eine Vagus-Phrenicus-Innervationsstörung der allgemeine Blutdruck schon derart leiden kann, dass diese Erniedrigung allein genügt, um eine Niereninsufficienz mit acuten Folgezuständen (Höhlenhydrops) zu bedingen. Ausserdem kann es nach der übereinstimmenden Schilderung der Autoren nicht zweifelhaft sein, dass die acute perniciöse Form und die hydropische Form (Scheube) der Beri-Beri als acute, bezw. mehr subacute, mit anatomisch begründeter Herzschwäche einhergehende Niereninsufficienz aufzufassen ist, welche allenfalls, aber nicht nothwendigerweise, wie Miura's Befunde beweisen, mit acuter parenchymatöser Polyneuritis vergesellschaftet einhergehen kann. Es bleibt dabei aber sehr wohl in Rechnung zu ziehen, dass gerade bei den acuten Formen eine, wenn wir so sagen dürfen, functionelle Polyneuritis sine neuritide bestanden hat, besonders der Vago-Phrenicusäste, weil die Fälle einen so foudroyanten Verlauf nahmen (innerhalb 24, 48 Stunden), dass die Kranken starben, bevor es zur Ausbildung anatomischer Veränderungen am peripheren Nervensystem gekommen war. Dass es im Uebrigen viele fliessende Uebergänge zwischen den einzelnen Krankheitsformen giebt, das beweisen gerade die mehr subacut verlaufenden hydropisch-atrophischen Formen Scheube's.

Wenden wir uns nun nach Erörterung der pathologisch-anatomischen Seite der Beri-Beri und der aus einer solchen sich ergebenden pathogenetischen Auffassung dieser Krankheit noch einen Augenblick der klinischen Seite dieser sogenannten endemischen Polyneuritis zu!

Und da möchten wir hier an allererster Stelle die Frage aufwerfen, ob es denn wirklich so über allen Zweifel erhaben ist, dass die Beri-Beri als eine Polyneuritis, allerdings mit besonderer Aetiologie, gedeutet werden muss? Wir können diesen Zweifel um so weniger unterdrücken, als wir gerade aus dem Studium der in der Literatur niedergelegten Krankengeschichten, besonders in den Arbeiten von Wernich, Bälz, Scheube, Miura, Glogner, entschieden den Eindruck gewonnen haben, dass die Fragestellung zum Mindesten Berechtigung hat und eine Discussion darüber angebracht erscheint, ob die bei der Beri-Beri beobachteten Lähmungen nicht zum Theil wenigstens myopathischer Herkunft sein können, statt neuropathischer, i. e. polyneuritischer Natur, wie bisher exclusiv allgemein angenommen worden ist.

Selbstverständlich kann es von vornherein keinem Zweifel unterliegen, dass ein grosser Theil der nervösen Krankheitserscheinungen echt polyneuritischer Natur ist. Dafür sprechen die subjectiven initialen Beri-Beri-Symptome, bestehend in Parästhesien und Schmerzen der Beine, Herzklopfen, Kurzathmigkeit, Schwächezuständen in den Beinen, seltener in den Armen, dafür spricht der objective Befund bei den rudimentären und ausgebildeten Formen, bestehend in Druckempfindlichkeit der Muskeln, der Nervenstämme, in Hauthyperästhesien, bedeutend häufiger jedoch in localisirten oder allgemeineren Sensibilitätstörungen, in motorischen Schwächezuständen, in schlaffen, eine bestimmte topographische Prädilection nicht verleugnenden Lähmungen, in ausgedehnten schweren myatrophischen Zuständen mit partieller oder totaler EaR, im Fehlen der Patellarreflexe, im Intactbleiben von Blase und Mastdarm.

Andererseits finden wir in den Krankengeschichten eine Reihe von Veränderungen der Muskeln angeführt, die wir bei der Polyneuritis nicht zu sehen gewohnt sind, und die wir daher gezwungen sind als das directe Product eines in den Muskeln selbstständig sich abspielenden myopathischen Processes aufzufassen.

Pekelharing und Winkler berichten, dass zu Anfang der Erkrankung die Muskeln oft geschwollen und bretthart sich anfühlen, und dass man bei ihrer Zusammenziehung häufig umschriebene Verdickungen wahrnimmt. Ferner berichtet Scheube über eine an den Wadenmuskeln, besonders dem Gastrocnemius internus vielfach von ihm beobachtete Verhärtung, welche nicht nur im Verlauf, manchmal erst während der Reconvalescenz sich entwickelte, sondern auch als Residuum einer früheren Erkrankung zur Beobachtung kam. „Die Gastrocnemii waren als harte Bäuche von verschiedener Dicke zu fühlen, welche nach unten zu ziemlich spitz ausliefen, oben aber nicht scharf begrenzt in der Kniekehle sich verloren.“ Sehr bemerkenswerth nach

dieser Richtung sind diejenigen Fälle mit ausgesprochener Lähmung, welche von Muskelspannungen begleitet sind. Dieselben scheinen nach Scheube auf die Beugeseite der Beine beschränkt zu sein, machen eine vollständige Streckung des Unterschenkels, sowie die Beugung des Fusses zur Unmöglichkeit. Von einem Versuche, diese Bewegungen auszuführen, müsse man sofort abstehen, weil durch dieselben dem Kranken die heftigsten Schmerzen verursacht werden. In seltenen, gewöhnlich der atrophischen Form angehörenden Fällen kommt es nach Scheube in der Reconvalescenz allmählich zur Entwicklung einer spastischen Contractur der Wadenmuskeln. Dabei können die Wadenmuskeln hypertrophisch, geschwollen und prall anzufühlen, die Achillessehnen verdickt sein. Häufiger ist die Contractur mit einer starken Abmagerung und einer Verhärtung des M. gastrocnemius int. verbunden. Diese Contractur der Wadenmuskeln pflegt ein sehr langwieriges, oft sehr lange bestehendes Leiden zu sein und verschwindet vielleicht bei manchen Fällen überhaupt niemals wieder vollkommen.

Bei den klinischen Beschreibungen der nervösen Beri-Beri-Symptome ist ausserdem sehr auffallend, dass es sich sehr selten dabei um absolute Lähmungen in irgend einem Nervengebiete, als vielmehr um schwere an Paralyse grenzende Paresen selbst in den schwersten Fällen handelt. Auch ist sehr bemerkenswerth, dass diese Lähmungen relativ rasch wieder sich zurückbilden, innerhalb eines Zeitraumes, der kurz erscheint, wenn wir diejenigen in Anschlag bringen, welche unsere schweren Polyneuritisfälle bis zu ihrer Wiederherstellung nöthig haben.

Dass die in Betracht kommenden Autoren nach dieser Richtung hin sich nicht ganz kritisch ausgedrückt haben, dessen zum Beweise wollen wir hier einige wenige Auszüge aus den einschlägigen Krankenjournalen beibringen. So heisst es bei Wernich S. 331:

„In späteren Stadien der Krankheit wird der Gang zur Unmöglichkeit, und zwar lange, bevor man an den Muskeln einen entsprechenden Grad von Atrophie wahrnehmen kann. Obgleich die Beine in diesem Stadium in Bettlage noch eben in die Höhe gehalten werden können, lässt doch die Kraft des Quadriceps in einer Weise nach, dass ein Gestrecktserhalten auch nur auf Secunden zur Unmöglichkeit wird. In den höchsten Graden der Abmagerung ist auch die Paralyse eine fast totale, so dass derartige Kranke ganz hülflos daliegen und weder Fuss noch Hand, zuweilen nicht einmal die einzelnen Zehen spontan bewegen können.“

In Fall 3 Seite 356 heisst es: „seit gestern Abend, 19. August, sind Bewegungen der Beine nur noch mit grösster Mühe ausführbar.

25. Aug. Patient ist vollständig gelähmt, fühlt seine Beine garnicht und klagt auch über Schwerbeweglichkeit der Arme.

31. Aug. Er lag nun vollständig bewegungslos da.



8. Sept. Patient fühlte sich von Tag zu Tag wohler, obgleich er einstweilen noch vollkommen gelähmt blieb und erst jetzt (in den Augen der Laien) unter täglich zunehmender Diurese zum Skelet abmagerte.

21. Oct. konnte er noch kein Bein heben.

Anfang December noch nicht sehr stark, aber vollkommen genesen entlassen."

In Fall 6 Seite 360 heisst es: 26jähriger Japaner.

Bald nach der Aufnahme 15. Juli: Die oberen und unteren Extremitäten waren vollständig gelähmt, die fünf Finger beider Hände in fortwährender Flexion.

Am 12. Aug. erreichte die Motilitätsstörung und die Anästhesie ihren Höhepunkt; die Muskeln fühlten sich ausserordentlich dünn und welk an und reagirten kaum bemerkbar auf starke Inductionsströme.

15. Aug. Die Bewegungen der oberen Extremitäten waren niemals erheblich beschränkt, doch atrophirten im September und October auch beide Arme zusehends, so dass man am Ende dieser Periode Patient für ein an Muskelatrophie leidendes Individuum hätte ansehen können.

Anfang November konnte man wieder wirkliche Muskelbäuche durch die Haut fühlen. Patient fing an kräftige Stossbewegungen mit den Beinen zu machen und am Stocke zu gehen und verliess am 13. Januar subjectiv vollkommen wohl, dem Anschein nach als ein kräftiger musculöser Bursche, genesen die Anstalt.

Bei Scheube heisst es in Fall IV Seite 61: 30jähriger Japaner.

1. Sept. Bewegungen der Arme schwach, aber ausführbar. Beine stärker gelähmt, können nicht von der Unterlage emporgehoben werden.

8. Sept. Die Lähmung der Glieder hat zugenommen, an den Armen dieselbe rechts stärker: die rechten Finger können nicht vollständig gestreckt werden, mit der rechten Hand kann Patient nicht mehr den geringsten Druck ausüben. Bewegungen in den Fussgelenken vollkommen aufgehoben, Zehen ein wenig beweglich.

12. Sept. Patient kann das rechte Bein noch eine Spur bewegen, das linke ist vollständig gelähmt. Auch die Lähmung der Arme hat zugenommen.

13. Sept. Die Lähmung der Beine hat sich seit gestern ein wenig gebessert. Patient kann auch das linke etwas auf der Unterlage verschieben, was gestern unmöglich war.

23. Septbr. Die Lähmung hat sich etwas gebessert.

Fall 5. 20jährige Puella publica aus Kioto.

17. Sept. Wenn die Kranke unterstützt wird, ist sie im Stande einige Schritte zu gehen. Im Bett kann sie alle Bewegungen der Beine ausführen, namentlich im linken Fussgelenk sind dieselben aber schwach.

Die am 19. Sept. vorgenommene galvanische Untersuchung ergiebt, dass die Erregbarkeit der Muskeln sowohl direct wie indirect herabgesetzt ist.

29. Sept. Die Lähmung der unteren Extremitäten hat sich gebessert. Seit einigen Tagen fängt die Kranke an etwas zu gehen.

1. Oct. Die Kranke zeigt den gewöhnlichen Beri Beri-Gang.

11.—12. Oct. Symptome von Shigo-shin.

14. Oct. Gang wieder schlechter.



12. Nov. Patientin kann jetzt ganz gut gehen. Weder Muskeln noch Nerven der Beine auf Druck empfindlich.

24. Nov. Die Beine haben an Umfang zugenommen. M. gastrocnemius internus beiderseits verhärtet.

Fall 6. 19jähriger Japaner. Complication mit Malaria.

13. Sept. Rohe Kraft der Arme vermindert, also alle Bewegungen noch ausführbar. Linkes Bein nur ein wenig, rechtes gar nicht beweglich, Bewegungen der Zehen und Füsse am wenigstens gestört.

23. Sept. Lähmung ein wenig gebessert. Beugung im Hüft- und Kniegelenk nur mit grosser Anstrengung, rechts noch schwerer als links möglich. Füsse unbeweglich, Zehen dagegen beweglich.

2. Oct. Aufnahme ins Hospital.

1. Nov. Die Lähmung der Arme und Beine hat Fortschritte gemacht. An den Armen sind die Bewegungen der Finger am meisten gestört. Die Beine können nicht von der Unterlage erhoben werden. Beugung derselben ist nur mit grosser Anstrengung und unter Zuhülfenahme des Oberkörpers möglich, Streckung gar nicht. Passive Streckung wegen dabei eintretender heftiger Schmerzen an der Beugeseite, besonders des Oberschenkels, nicht ausführbar. Bewegungen des rechten Fusses nicht, des linken in ganz geringem Grade möglich. Zehen dagegen beweglich. Passive Dorsalflexion des Fusses ruft heftige Schmerzen in den Waden hervor.

27. Nov. Die Lähmung der Arme und Beine hat sich gebessert. Letztere können von der Unterlage erhoben werden, das rechte besser als das linke. Beugen derselben unmöglich, Strecken dagegen nur bis zu einem bestimmten Grade; beim Versuche weiterer passiver Streckung heftige Schmerzen an der hinteren und inneren Fläche des unteren Theiles der Oberschenkel, hier gespannte Muskeln zu fühlen. Bewegungen der Füsse noch behindert. Bei passiver Dorsalflexion des Fusses Wadenschmerzen, besonders rechts. Zehen beweglich, Waden und Muskeln an der hinteren und inneren Fläche der Oberschenkel auf Druck schmerzheft.

30. Nov. Konnte gestern zum ersten Mal das Bett heraus- und hineinklettern. Rechtes Bein fast vollständig streckbar.

2. Dec. Kann stehen.

29. Dec. Kann jetzt herumgehen. Auf Wunsch entlassen.

Diese literarischen Stichproben, die sich beliebig vermehren liessen, dürften genügen. Wir haben dieselben absichtlich auszugsweise in grösserer Breite hier wiedergegeben. Wer, unvoreingenommen in dieser Beziehung, die klinischen Berichte durchstudirt, der wird sich unseres Erachtens dem Eindruck nicht entziehen können, dass zwischen den klinischen Beschreibungen der Autoren und den Krankheitsbildern, die wir bei der Polyneuritis zu sehen gewohnt sind, in verschiedenen Punkten eine unverkennbare Incongruenz besteht. Wann hätten wir es bei dieser Krankheit gesehen, dass, wie in den citirten Fällen Wernich's, Kranke mit allgemeiner Muskelparalyse schon nach zwei Monaten wieder kräftige Stossbewegungen mit den Beinen machen, oder

dass sie nach drei oder vier Monaten geheilt zu Fuss das Krankenhaus verlassen hätten? Wie wir schon oben andeuteten, liegt da von Seiten der in Betracht kommenden Autoren offenbar ein nicht ganz scharfer und prägnanter Gebrauch des Wortes „Lähmung" vor: Das Wort Lähmung bedeutet doch wohl immer den Zustand der absoluten Bewegungsunfähigkeit, in Folge dessen kann eine Lähmung heute auch nicht besser oder schlechter sein als gestern, sie bedeutet eben immer den absoluten Zustand der aufgehobenen willkürlichen Innervation. Es ist etwas Anderes mit dem Wort „Parese"; eine Parese kann wohl heute ausgesprochener und stärker oder schwächer sein, als gestern. Und so müssen diese Lähmungen, denen wir so häufig in den Beri-Beri-Krankengeschichten begegnen, mit dem Vermerk, sie hätten sich gebessert oder verschlimmert, wohl sämmtlich als Paresen gedeutet werden. Thatsächlich begegnen wir absoluten Lähmungen in dem strengen Wortsinne ganz ausnehmend selten bei den Beri-Berifällen, und wo dieselben erwähnt werden, wo dieselben also neuropathischer Herkunft sein könnten, da sind sie von so kurzem Bestand, wie wir das bei unseren einheimischen Polyneuritisfällen nicht zu sehen gewohnt sind. Ein Blick auf unsere Casuistik bestätigt uns auch von unserem kleinen Material aus die Richtigkeit dieser Anschauung. Unter solchen Umständen können wir aus naheliegenden theoretischen Gründen ihre exclusiv neuropathische Natur nicht für möglich halten. Dazu kommt, dass die schwersten Beri-Beriformen nichts weiter als einen leichten Grad von Mattigkeit, Schwere und Schwäche in den Beinen, eine leichte Ermüdbarkeit in denselben zu hinterlassen pflegen, höchstens einmal die oben erwähnte Contractur und Verhärtung der Wadenmuskeln, während in den schwersten Polyneuritisformen das Zurückbleiben von isolirten Muskellähmungen, paralytischen Contracturen, Contracturen der Antagonisten doch sehr häufig beobachtet werden kann. Auch palpirt sich bei der Polyneuritis der gelähmte Muskel eo ipso schlaff und weich, klinisch präsentirt sich die polyneuritische Lähmung im acuten Stadium unbedingt als eine schlaffe, und gelingt es nie, durch die Palpation im Muskelbauch Veränderungen ausfindig zu machen, deren Natur nach der ganzen Beschreibung kaum anders als umschriebene entzündliche Infiltrate im Muskelbauch gedeutet werden kann.

Diese Wadenmuskelcontractur der Beri-Berikranken ist aber toto coelo von der Antagonistencontractur der Polyneuritiker zu trennen: die erstere ist zweifelsohne die Folge einer Muskelcirrhose, einer schwieligen Muskelentartung, hervorgegangen aus einer acuten Myositis, welche durch die im Anfang und weiteren Verlauf der Krankheit beobachtete brettharte Schwellung der Muskeln, durch die bei

passiven, ausserordentlich schmerzhaften Bewegungsversuchen zum Ausdruck kommende myositische Muskelverkürzung, die mit gleichzeitiger entzündlicher Verdickung der entsprechenden Muskelsehne einhergeht, die schliesslich durch die nach Ablauf der Krankheit zurückbleibende Muskelverhärtung zur Genüge bewiesen und charakterisirt ist; im geraden Gegensatz hierzu stellt sich die paralytische Contractur ihrer ganzen Entwicklung nach als eine rein secundäre dar, und wenn schliesslich auch bei ihr myodegenerative Processe Platz greifen, so geschieht das erst spät, und auch das ist als ein secundärer Vorgang rein degenerativer, nicht entzündlicher Natur aufzufassen. Wenn es schliesslich noch eines Beweises bedürfte, dass die bei der Beri-Beri beobachteten Lähmungen zum Theil als von myopathischer Herkunft anzusehen sind, so möchten wir als Schlussstein in unserer Beweisführung den von den Autoren an den erkrankten Muskeln constatirten anatomischen Befund hier anführen. Derselbe besteht nach Scheube in frischen Fällen in einer parenchymatösen fettigen, zuweilen colloiden Degeneration der Muskelfasern, in dem Vorhandensein von atrophischen und von hypervoluminösen Muskelfasern, in einer Vermehrung der Muskelkerne, in spärlichen kleinzelligen Infiltrationsherden im interstitiellen Gewebe, anscheinend in der Umgebung der Gefässe. Nach Bälz sind auch die Muskelcapillaren in ihren Wandungen getrübt und zeigen deutliche Kernvermehrung. In weiter vorgeschrittenen Fällen findet man eine bis zu totalem Schwund stellenweise sich entwickelnde Atrophie von Muskelfasern, eine mit Kernvermehrung einhergehende interfibrilläre Bindegewebsentwicklung, eine Wandverdickung der Gefässe. Küstermann fand in seinem Fall als identisch zu bezeichnende parenchymatöse Muskelveränderungen.

Nach Alledem darf, da das Ergebniss der mikroskopischen Untersuchung der Muskeln eine nur von primärer Polyneuritis abhängige secundäre Muskelentartung ausschliessen lässt, das pathologisch-anatomische Urtheil wohl auf die Diagnose: Polymyositis acuta parenchymatosa et chronica interstitialis abgegeben werden.

Allerdings soll nicht geleugnet werden, dass, im Sinne der von Erb vor langen Jahren aufgestellten Hypothese von der functionell-trophischen Einheit des spino-musculären Neurons, die Veränderungen an den Endverzweigungen der peripheren Nerven und den Muskelfasern nicht doch eine gewisse anatomische Accentuation durch das Sinken des Einflusses des trophischen spinalen Centrums erfahren haben. Und von dem gleichen Gesichtspunkt dieser ausserordentlich glücklichen Hypothese mit ihrem für die Neuropathologie so eminent heuristischen Werth hat Rumpf[22]) vor einer Reihe von Jahren ausgeführt, wie unter pathophysiologischen Verhältnissen die Functions-

störung der grauen Vordersäulen des Rückenmarks entweder nur in der motorischen oder nur in der trophischen Componente oder in der Combination dieser beiden zum Ausdruck kommen könne. Berücksichtigt man die von Anderen und von uns an den motorischen Ganglienzellen erhobenen Befunde, so wird man auch für das in Frage stehende Krankheitsbild die Berechtigung und die Berücksichtigung dieser Anschauung anerkennen müssen.

Da wir also einerseits klinisch neben polyneuritischen Symptomen einen auf eine selbständige Erkrankung der Muskeln schliessen lassenden Befund erheben können, da wir andererseits anatomisch gleichzeitig neben einer Neuritis acuta parenchymatosa et chronica interstitialis eine Myositis acuta parenchymatosa et chronica interstitialis auftreten sehen, so folgt unmittelbar aus einer solchen Darlegung, dass die Beri-Beri nicht als eine Polyneuritis aufzufassen ist, wie das bisher der Fall war, sondern als eine Polyneuromyositis, indem der entzündliche Process in den Nerven dem entzündlichen Process in den Muskeln coordinirt ist. Uebrigens möchten wir hier, da wir gerade auf das Thema der Polymyositis zu sprechen gekommen sind, auf das bei der Beri-Beri vorliegende Zusammentreffen von Polymyositis mit Niereninsufficienz aufmerksam machen. Kornilow[23]) hat einen Fall von Polymyositis bei einer chronischen parenchymatösen Nephritis beschrieben; da andere ätiologische Momente für die Muskelerkrankung weder klinisch-anamnestisch, noch pathologisch-anatomisch ausfindig gemacht werden konnten, so liegt es immerhin nahe zu vermuthen, dass eine durch die Niereninsufficienz verursachte schwere Stoffwechselveränderung, eine Autointoxication, als ursächliches Moment für die Polymyositis verantwortlich gemacht werden kann. Wenn man berücksichtigt, dass gerade in den acuteren Beri-Berifällen anatomische Veränderungen fast ausschliesslich am Muskelparenchym angetroffen werden, dass auch in mehr chronischen Fällen die interstitiellen Muskelveränderungen beträchtlich im mikroskopischen Bilde vor den Parenchymdegenerationen zurücktreten, so wird man die Möglichkeit eines ursächlichen Zusammenhanges zwischen der Niereninsufficienz und der Muskelerkrankung unbedingt zugeben müssen, und es wird die Aufgabe der künftigen Forschung sein, dieser Combination ihre Aufmerksamkeit zu schenken und festzustellen, ob hier ein Causalitätsverhältniss vorliegt oder nicht.

Bei einer solchen Sachlage werden wir naturgemäss bemüht sein, in der Semiologie der Beri-Beri neben polyneuritischen auch Symptome zu finden, wie wir sie bei der primären acuten Polymyositis zu beobachten Gelegenheit haben, und siehe da, gerade das wichtigste der objectiven Krankheitszeichen der Polymyositis, die Schwellung der

Muskeln, die ödematöse Infiltration der Haut und des Unterhautgewebes über denselben, welche die Muskelcontouren meist bis zur Unkenntlichkeit verwischt, finden wir mühelos auch bei der Beri-Beri wieder in den initialen Oedemen an der Vorderfläche der Schienbeine und im Gesicht, in dem Auftreten von ubiquitären Oedemen im weiteren Verlauf, die oft nach Grimm flüchtiger Natur sind und eine bizarre Anordnung zeigen. Andererseits ergiebt sich aus dem pathologisch-anatomischen Verhalten der Beri-Berifälle von selbst, dass auch klinisch eine Fusion der Symptome der Polyneuritis plus Polymyositis zu Stande kommen muss. Bald werden entsprechend der Localisation des Virus die polyneuritischen Symptome im klinischen Bilde stärker accentuirt sein, bald die polymyositischen, meistentheils wird der Symptomencomplex aber ein unentwirrbarer, ein gemischter sein müssen.

Der Fall von Jollasse[14]) beweist in dieser Beziehung sehr schön, wie die anatomische Localisation für die klinische Symptomatologie ausschlaggebend ist: die Nervenstämme waren in seinem Falle niemals druckempfindlich, cutane Sensibilitsstörungen fehlten stets, die Musculatur war schlaff und druckschmerzhaft, trotz der sehr rasch einsetzenden allgemeinen Muskelatrophie bestand das Stadium der Paraplegia inferior nur wenige Wochen, Patient bekam sogar einen gewissen Grad von Muskelkräften wieder, so dass er Nachts während der Delirien das Bett verliess. Dabei ergab die mikroskopische Untersuchung das klassische Bild der acuten parenchymatösen Myositis, während die Nerven mit alleiniger Ausnahme vereinzelter Fasern des l. N. tibialis, welcher leichte Degenerationszustände zeigte, überall sich normal fanden. Ferner möchten wir hier darauf aufmerksam machen, dass wir denjenigen Antheil der bei der Beri-Beri als Polymyositis zu deutenden Symptome, die Schwellung und Verhärtung der Muskeln im Beginn, die bei passiven Bewegungsversuchen zum Ausdruck kommende Muskelverkürzung, das Zurückbleiben von Muskelverhärtungen und von Contracturen primär myopathischer Herkunft — dass wir durchaus Analoges in dem von Schultze[15]) beobachteten Falle von Dermatomyositis chronica mit Ausgang in Muskelatrophie bei einem 3jährigen Knaben bereits in der einheimischen Literatur beschrieben antreffen können. Schultze schreibt von seinem Kranken, dass das Kind nach ca. $1^3/_4$jähriger Krankheitsdauer das Bild der allgemeinen Muskelabmagerung zeigte: „Actives Gehen und Stehen ist nach wie vor unmöglich; indessen gelingt die willkürliche Innervation aller Muskeln; nur ist sie schwächer. Ferner ist die Ausgiebigkeit mancher Bewegungen auch gegenüber passiven Bewegungsversuchen entschieden vermindert. Während Arme und Kopf sich nach dieser Richtung vollständig normal verhalten, ist

zunächst auch jetzt noch wie früher die Dorsalflexion der Füsse nur bis zum rechten Winkel auch passiv möglich. Bei diesen Versuchen springen die stark gespannten Achillessehnen hervor. Im rechten Kniegelenk kann die Streckung des Unterschenkels nicht vollständig gemacht werden, auch im linken ist sie um ein Minimum geringer möglich als normal. Ferner gelingt die Abduction der Oberschenkel nicht ganz maximal. Bei der Vornahme derselben springen die Adductorensehnen und Muskeln der Oberschenkel stärker vor. Die Beugung in den Hüftgelenken lässt sich ohne Schwierigkeit activ und passiv in maximalem Grade machen, im Wesentlichen auch die Rotation. Bei Versuchen, die Steifigkeit mit mässiger Gewalt zu überwinden, empfindet der Knabe Schmerz. Die elektrische Erregbarkeit ist jetzt im Wesentlichen normal."

Die klinische Aehnlichkeit, um nicht zu sagen Identität, von Schultze's Fall mit den oben angeführten Auszügen aus der Beri-Beri-Casuistik springt in die Augen und bedarf nach unseren ausführlichen Darlegungen nicht noch eines weiteren Commentars; jedoch bringen uns dieselben nach einer anderen Richtung in ganz natürlichem Uebergang in Berührung mit einer Gruppe von Fällen, die Senator [16]) vor einiger Zeit als acute und subacute multiple Neuritis und Myositis beschrieben hat. In dem ersten Fall, der zur Obduction kam, stellte er eine Neuritis acuta parenchymatosa et chronica interstitialis und eine Myositis acuta interstitialis mit Druckatrophie von Muskelfasern, in dem zweiten Fall, der zur Entlassung kam, desgleichen eine acuta interstitielle Myositis mit chronischer Bindegewebsentwicklung fest.

Aus diesen beiden Beobachtungen folgert Senator in seiner Arbeit, dass die Möglichkeit zuzugeben sei, dass eine multiple parenchymatöse oder interstitielle Myositis primär für sich allein oder gleichzeitig mit multipler Neuritis und aus gleichen Ursachen wie diese entstehe, und glaubt besonders aus seinem zweiten Falle schliessen zu dürfen, dass unter Umständen auch der anatomische Entwicklungsgang der Neuromyositis klinisch verfolgt werden könne, wenn nämlich, wie in diesem Fall, anfänglich nur Muskelschmerzhaftigkeit vorhanden sei und erst im weiteren Verlauf Druckschmerzhaftigkeit der Nervenstämme sich hinzugeselle. Weitschauenden Blickes fügt er seinen Darlegungen die Hypothese hinzu, dass der Infectionsstoff oder welche Ursache es sonst sein mag, bald die peripherischen Nerven, bald die Muskeln, bald das Rückenmark, auch wohl das verlängerte Mark und vielleicht noch höher gelegene Abschnitte des Centralnervensystems ergreifen könne.

Nun, unter der bahnbrechenden Führung Erb's haben die neuropathologischen Arbeiten des letzten Jahrzehnts dieser Vermuthung

bereits eine sich langsam verbreiternde und fester werdende Unterlage geschaffen. Wir haben kennen gelernt, wie bei der alkoholischen Polyneuritis, bei der Landry'schen Paralyse, bei den diphtheritischen Lähmungen, bei den im Gefolge der perniciösen Anämie auftretenden Rückenmarksveränderungen das aus verschieden gearteter Quelle entstammende Gift von den Grosshirnrindenzellen bis zu den Endaufgablungen der peripheren Nerven, ja bis zu den Muskeln umschriebene Herderkrankungen in allen Neuronen, diffus oder in einzelnen vornehmlich und überwiegend ausgeprägt, veranlassen und hinterlassen kann. Und wenn es auffallen könnte, dass vorzugsweise die spinomusculären Neurone von der anatomischen Veränderung befallen sind, so ist diese Schwierigkeit einstweilen mit Glück von Goldscheider und Moxter[17]) durch die ansprechende Voraussetzung umgangen worden, dass diese Neurone ungleich mehr in der Masse des Körpers zerstreut wären, dass sie sich zu dem centralen Theile verhielten, wie die Zweige oder Wurzeln zum Stamme, dass sie viel ausgiebiger von den Gewebssäften umspült würden, so dass auf jedes Stück einer peripherischen Nervenfaser ein viel grösseres Volumen von Blut und Säften käme als auf ein gleiches Stück einer centralen Faser.

In diese Anschauungen, an deren Stelle wir nach dem heutigen Stande der Wissenschaft nichts Besseres zu setzen haben, fügen sich, wie man sieht, ohne Zwang die von uns über das Wesen der Beri-Beri entwickelten Darlegungen, dass diese Krankheit nämlich erzeugt wird durch ein, sei es direct, sei es indirect, auf das Centralnervensystem, vornehmlich und überwiegend auf den neuro-musculären Apparat desselben einwirkendes infectiöses, endemisches Gift mit consecutiven anatomischen, bestimmt charakterisirten Veränderungen in demselben. Diese Definition ist für die mit Anasarka und Höhlenhydrops einhergehenden Beri-Beriformen dahin zu erweitern, dass dabei in vielen Fällen gleichzeitig eine nur mit unbedeutenden anatomischen Veränderungen einhergehende, oft recht beträchtliche Schädigung der Nierenthätigkeit resultirt, von welcher es offen gelassen werden muss, ob sie ihrerseits direct oder indirect an dem Zustandekommen der pathologisch-anatomischen Veränderungen im Bereich des Centralnervensystems betheiligt ist.

Benutzte Literatur.

1) Wernich, Klinische Untersuchungen über die japanische Varietät der Beri-Beri-Krankheit. Virchow's Archiv. Bd. 71.
2) Bälz, Zeitschrift für klin. Medicin. Bd. IV.
3) Scheube, Die Beri-Beri-Krankheit. Jena 1894.
4) Miura, Beiträge zur pathologischen Anatomie der Kak-ké. Virchow's Archiv. Bd. 111. — Beiträge zur Pathologie der Kak-ké. Virchow's Archiv. Bd. 114.

5) Glogner, Ueber die klinischen Formen der Beri-Beri-Krankheit. Virchow's Archiv. Bd. 146.
6) Grimm, Ueber Beri-Beri. Deutsche medicin. Wochenschr. 1898. Nr. 29.
7) Leyden, Ueber Poliomyelitis und Neuritis. Zeitschrift für klin. Med. Bd. I.
8) Fajardo, Die Hämatozoarie des Beri-Beri im Gehirn. Centralblatt für Bacteriologie. Nr. 7/8. 1900.
9) Küstermann, Untersuchungen über Beri-Beri. Jahrbücher der Hamburger Staatskrankenanstalten. Bd. V.
10) Schmidt, Münchner med. Wochenschrift 1900, Nr. 6. Zwei Fälle von Beri-Beri an Bord eines deutschen Dampfers.
11) Krewer, Zur pathol. Anatomie und Aetiologie der acuten aufsteigenden Spinalparalyse. Zeitschr. für klin. Medicin. Bd. 32. 1898.
12) Hönig, Die ataktische Form der Polyneuritis alcohol. D. Archiv f. klin. Med. Bd. 67.
13) Remak und Flatau, Neuritis und Polyneuritis. Nothnagel, Bd. XI.
14) Jollasse, Ueber acute primäre Polymyositis. Jahrbücher der Hamburgischen Staatskrankenanstalten. Bd. V. 1895/96.
15) Schultze, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde. Bd. VI. Dermatomyositis chronica mit Ausgang in Muskelatrophie bei einem dreijährigen Kinde.
16) Senator, Ueber acute und subacute multiple Neuritis und Myositis. Zeitschrift f. kin. Medicin. Bd. XV.
17) Goldscheider und Moxter, Polyneuritis und Neuronerkrankung. Fortschritte der Medicin. Bd. XIII. 1895.
18) Yamagiva, Beiträge zur Kenntniss der Kakke. (Beri-Beri). Virchow's Archiv. Bd. 156.
19) s. Seiffer, Ein Fall von Beri-Beri. Münchener medicin. Wochenschr. 1900. Nr. 22.
20) Nonne, Rückenmarksuntersuchungen in Fällen von perniciöser Anämie, von Sepsis und von Senium, nebst Bemerkungen über Marchi-Veränderungen bei acut verlaufenden Rückenmarksprocessen. D. Zeitschr. f. Nervenhlkd. Bd. XIV.
21) Luce, Anatomische Untersuchung eines Falles von postdiphtheritischer Lähmung mittelst der Marchimethode. D. Zeitschr. f. Nervenhlkd. Bd. XII. Hier und bei 20 s. weitere Literatur.
22) Rumpf, Zur Function der grauen Vordersäulen des Rückenmarks. Archiv f. Psych. Bd. 10.
23) Kornilow, Polymyositis primaria acuta. D. Ztschr. f. Nervenhlkde. Bd. IX.

Erklärung der Abbildungen auf Taf. II—IV.

Figur 1. Nervus cruralis im Querschnitt. Vergr. 20. Wolters-Kaes-van Gieson-Färbung.

Figur 2. Secundäres Nervenfaserbündel aus dem N. cruralis (Fig. 1). Vergr. 175. Wolters-Kaes-van Gieson-Färbung.

Figur 3. Nervus peroneus im Längsschnitt. Vergr. 15. Wolters-Kaes-van Gieson-Färbung.

Figur 4. Mittleres Lendenmark, hintere Peripherie mit mehreren Bündeln hinterer Wurzeln. Vergr. 30. Marchi-van Gieson-Färbung.

Figur 5. Der in Fig. 4 sichtbare wurzelneuritische Herd bei Vergr. 175.

IV.

Beitrag zur Kenntniss der „Allochirie".

Von

Dr. Determann.

(St. Blasien.)

(Mit 1 Abbildung.)

Der Name Allochirie stammt von Obersteiner[1]). Derselbe fand, dass bei Sensibilitätsstörungen, welche durch verschiedene Ursachen bedingt sein könnten, die jedoch meistens ihren Grund in einer Rückenmarkserkrankung hätten, die Tastempfindung manchmal auf die andere Körperhälfte an symmetrischer Stelle localisirt würde; er nannte dies Symptom: Allochirie. Seitdem ist der Begriff Allochirie erweitert worden, so dass derselbe jetzt das Auftreten einer Empfindung, eines Reflexes, einer Bewegung auf der dem Orte des Reizes entgegengesetzten Körperseite an entsprechender Stelle umfasst. Seitdem Weiss[2]) und Bosc[3]) die bis zum Jahre 1891 und 1892 veröffentlichten Fälle zusammengestellt haben, ist nur noch wenige Male darüber berichtet worden, so dass im Ganzen nur wenig über ein Dutzend Fälle vorliegen. Jedoch ist schon von mehreren Beobachtern betont worden, dass die Erscheinung wohl nicht ganz so selten ist, als es nach den spärlichen Mittheilungen scheint, weil die Schwierigkeit der Auffindung eine häufigere Entdeckung verhinderte. Jedenfalls spielt die darauf gerichtete Aufmerksamkeit eine grosse Rolle und, um diese darauf zu lenken, dürften weitere Mittheilungen erwünscht sein.

Ausserdem ist es nicht unmöglich, dass, wenn die verschiedenartigsten Fälle von Allochirie vorliegen, uns dadurch ein weiteres Mittel zur Entwirrung des Faserverlaufs im Rückenmark geboten wird, nachdem die Pathologie und pathologische Anatomie chronischer Nervenkrankheiten zur Kenntniss desselben bis jetzt wesentlich beigetragen haben. Ich theile daher folgenden interessanten Fall von Allochirie

---

1) Wiener medic. Wochenschrift 1880.

2) Wiener medic. Presse 1891. Nr. 46—48.

3) Revue de méd. 1892.

bei Tabes dorsalis (aus dem Kurhaus St. Blasien) mit, ein Fall, der auch in anderer Beziehung merkwürdige Einzelheiten aufweist:

S., 42 Jahre. Keine hereditäre Belastung. Frau gesund. Keine Kinder. Keine Aborte der Frau. Patient war früher gesund. Keine Excesse, kein Trauma, keine schwere Ueberanstrengung. Ruhiger Beruf (kaufmännischer Bureaudienst). Lues vor 14 Jahren; Hg-Schmierkur hinterher. Keine luetischen Symptome bis vor 6 Jahren. Dann innerhalb einiger Wochen Doppelsehen mit zugleich „Kurzsichtigkeit". Daraufhin Sublimatinjectionskur, jedoch verschwanden die Sehstörungen nicht, sondern sind mit geringer Besserung bis jetzt bestehen geblieben. Eine Brille bessert jetzt das Sehen, jedoch nur rechts; links sieht Patient sehr schlecht auch mit Brille. Seit 5 Jahren allmähliche Abmagerung um ca. 15 Pfd. und Schwächerwerden. Wiederholt traten in den letzten Jahren schmerzhafte krampfartige Zustände im After mit dünnen, spärlichen Entleerungen auf. In den Armen und noch mehr in den Händen zuweilen ziehende Schmerzen. In der Höhe der Mammillae häufig spannendes schmerzhaftes Gürtelgefühl. Seit 2 Jahren mässige sexuelle Schwäche nach übermässiger kurzdauernder Erregbarkeit vorher. Keine Störungen beim Urinlassen und Stuhlgang. Vor einem Jahre traten Gefühlsstörungen (taubes Gefühl) in den Händen auf und zugleich damit eine Unsicherheit im Greifen und Zufassen, welche das Schreiben besonders erschwerte und den Patienten sehr in seinem Beruf störte. Während die Gefühlsstörung nicht sehr erheblich wurde, ist die Unsicherheit der Hände immer stärker geworden, so dass Patient jetzt nicht gut seine Kleider knöpfen und ohne Controle der Augen etwas ergreifen kann. Die Schrift ist ganz schlecht geworden. Die Beine sind nach Angabe des Patienten ziemlich gesund geblieben, bis auf leichte Ermüdbarkeit. An sonstigen Beschwerden leidet Patient nicht. Behandelt wurde er mit Jodkali, Elektricität, Cauterisation der Wirbelsäule.

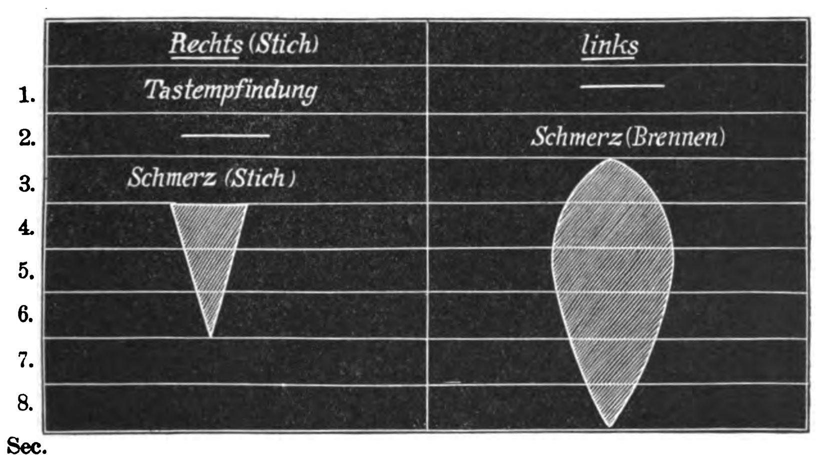
Status praesens. Magerer, blasser Mann mit schlaffem Gesichtsausdruck. An den inneren Organen, am Urin und Stuhlgang nichts Abnormes nachzuweisen. Irreguläre Mydriasis; links $>$ rechts. Reflectorische Pupillenstarre. Links Paralyse, rechts Parese des M. rectus internus, geringe Parese des M. rectus inferior. Sehschärfe links $^{1}/_{10}$, rechts $^{2}/_{6}$. Beiderseits Atrophie des N. opticus.

Motilität und Muskelsinn. Grobe Kraft der Beine gut. Keine deutliche Unsicherheit der Beinbewegungen; Gang nicht deutlich atactisch. Romberg'sches Symptom nur angedeutet. Grobe Kraft der Arme ebenfalls gut. Bedeutende Ataxie der Arme und Hände, die beim Greifen und Fassen von Gegenständen und besonders beim Schreiben hervortritt. Schrift dementsprechend fast unleserlich. Elektrisches Verhalten der Muskeln und Nerven ohne Besonderheiten; keine Muskelatrophien.

Sehnenreflexe erloschen; Hautreflexe erhalten. Plantarreflex schwach, rechter Bauchreflex schwächer als der linke.

Sensibilität. Tastsinn ist etwas abgeschwächt an den Füssen, den Streckseiten der Unterschenkel, weniger an denen der Kniee; ebenso, sogar etwas mehr abgeschwächt, an beiden Unterarmen und den Händen. Der Ortssinn ist überall erhalten, jedoch ebenfalls schlechter als normal. Die Sensibilität der tieferen Theile (Gelenke, Knochen, Muskeln) ist in stärkerem Maasse, besonders an den Händen gestört (Stellungen der Finger, tiefer Druck,

Zug), weniger an den Füssen. In demselben Grade ist der Drucksinn (Belastung) beeinträchtigt. Der stereognostische Sinn ist ebenfalls erheblich herabgesetzt. — Temperaturempfindung: „Kalt" wird überall richtiger empfunden als „Warm". An den Füssen, Streckseiten der Unterschenkel und der Kniegelenke und noch mehr an den Händen und Unterarmen wird „Kalt" ziemlich richtig bezeichnet, während „Warm" an vielen Stellen mit „Kalt" verwechselt oder als indifferent empfunden wird. An einigen Bezirken der Plantae pedis wird Kälte und Wärme nicht als Temperatur gefühlt. Ueber den Schultern, der Gegend des M. cucullaris, besonders der linken Seite, ist der Wärmesinn sehr herabgesetzt. — Die Schmerzempfindung ist in bedeutendem Maasse gestört. Hyperästhetische Zone in der Höhe der Mammillae, besonders auf der Brustseite. Die Streckseiten der Unterschenkel und der Kniee zum grössten Theil gänzlich analgisch gegen Kneifen und Stich; die Füsse selbst weniger. An den Händen und Unterarmen und zwar besonders an der ulnaren Streckseite Hypalgesie. Biernacki-



sches Symptom beiderseits. Dabei ist die Schmerzempfindung am ganzen Körper, mit Ausnahme des Kopfes und Halses, verlangsamt (zwischen $^1/_2$—3 Secunden), am meisten an den Händen, dann auch an den Füssen. — Nun zeigte sich folgendes Symptom: Wenn man den Patienten an der rechten Hand stach, so trat zunächst nur eine Tast- oder Druckempfindung an der betreffenden Stelle auf. Gleich darauf (nach ca. 2 Secunden) fiel mir eine reibende oder wischende Abwehrbewegung der linken Hand auf. Auf Befragen, weshalb dieselbe geschehe, gab Patient an, dass sie unwillkürlich in Folge einer schmerzhaft brennenden Empfindung an der linken Hand entstände. Erst jetzt (nach ca. 3 Secunden) wurde an der rechten Hand der Stich als Schmerz gefühlt, in etwas herabgesetzter Stärke. Die Mitempfindung auf der linken Seite war an der symmetrischen Stelle wie rechts, nur dehnte sie sich über einen viel grösseren Bezirk aus (ca. 2 cm im Durchmesser.) Sowohl in Bezug auf die räumliche als auch auf die zeitliche Ausdehnung erfuhr der brennende Schmerz der linken Seite ein An- und Abschwellen über ca. 6 Secunden; der stechende Schmerz der rechten Seite setzte schnell ein und zeigte nur eine gewisse Nachdauer. Der Stich verursachte also folgende Empfindungen (siehe Fig. oben):

Wenn man mehrmals schnell hintereinander sanft stach, so trat sowohl in der symmetrischen Mitempfindung der linken Seite als auch in der Empfindung der rechten Seite eine gewisse Summation des Schmerzes links und rechts ein, so dass derselbe einen bedeutend heftigeren Grad erreichte als bei einmaligem starken Stich. Diese Erscheinungen zeigten sich am ausgesprochensten an der ulnaren Streckseite der Hand und der Finger, weniger an der radialen Streckseite; in geringem Maasse auch an der Beugeseite der letzten 3 Finger. Von anderen Stellen des Körpers, besonders von der linken Hand aus, waren sie nicht zu erzeugen, das Symptom bezog sich ferner nur auf die Schmerzempfindung, nicht auf andere Empfindungsqualitäten und zwar nur auf die Schmerzempfindung der Haut, nicht die der tieferen Theile (starker Druck oder Schlag, heftige Bewegungen der Gelenke der rechten Hand wurden links nicht empfunden). Diese Erscheinung blieb in derselben Art während einiger Wochen bestehen. Dann war sie nicht mehr nachzuweisen.

Wir haben es also mit einem Falle von vorgeschrittener Tabes dorsalis mit hohem Sitz, mit Oculomotorius- und Opticusaffection zu thun, bei welchem neben anderen häufig vorkommenden Empfindungsanomalien die eigenthümliche Störung bestand, dass ein Schmerzreiz neben der Tast- und verlangsamten Schmerzempfindung derselben Seite eine weniger verlangsamte Schmerzempfindung der anderen Seite von anderem Charakter hervorruft. Vor der Analysirung meines Falles wird es wichtig sein, die bis jetzt veröffentlichten Fälle zu betrachten und mit einigen Worten darauf einzugehen, was man jetzt unter Allochirie zu verstehen hat und wie das Symptom gegen andere abzugrenzen ist. Ich müsste zu dem Zweck hier die Fälle anführen, jedoch kann ich darauf verzichten, weil die meisten schon bei Weiss[1]) und Bosc[1]) zusammengestellt sind. Ausser diesen sind meines Wissens nur noch wenige Mittheilungen erfolgt, ich habe gefunden: 1. Fall von Fischer[2]) (elektromotorische Allochirie), 2. Fall von Gay[3]) (sensible Allochirie), 3. Fall von J. Hoffmann[4]). Ich will mich daher auf eine kurze Charakterisirung des Symptomes auf Grund aller dieser Fälle beschränken. Bosc hat schon hervorgehoben, dass es nicht richtig ist, wenn man alle die groben Unsicherheiten in der Localisation von Empfindungen, wie sie bei Hysterie, Tabes dorsalis und manchen anderen Krankheiten vorkommen und welche sich theils zwischen Hautgebieten derselben Körperhälfte, theils aber auch zwischen denen beider Körperhälften abspielen, zur Allochirie rechnet. Deshalb

---

1) l. c.

2) Ueber elektromotorische Allochirie. Festschrift des Stuttgarter Aerzte-Vereins. S. 152. Ref. im Centralbl. f. d. med. Wissensch. 1897.

3) Diphtherial Paralysis. Allochiria. The Lancet 1893.

4) Contralaterale elektrische Reflexzuckung in einem Falle linksseitiger (corticaler?) Facialislähmung. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. IX.

kann man die von Leyden[1]) beschriebenen Fälle von falscher Localisation des Gefühls, bei welchen die Patienten „schliesslich, zumal wenn die Beine übereinander gekreuzt werden, nicht wissen, welches Bein getroffen war", nicht als dazu gehörig betrachten.

Bosc nennt diese Formen Pseudoallochirie, im Gegensatz zur echten Allochirie, bei welcher genau die symmetrische Stelle der anderen Körperhälfte auf den Reiz mit einer Empfindung oder einem Reflex antwortet. Wenn man nun die nicht als echte Allochirie zu bezeichnenden Fälle von der Gesammtsumme der mitgetheilten Fälle abzieht, so schränkt sich dieselbe sehr ein. Um so mehr darf die Analysirung meines Falles von Interesse sein.

Das in Frage stehende Symptom scheint bei den verschiedensten Krankheiten des Nervensystems vorkommen zu können; schon von Brown-Séquard[2]) wurde es bei dem mit Halbseitenläsion behafteten Mädchen, welches er 1863 vorstellte, beobachtet; später fand es sich besonders bei Degeneration der Hinterstränge (Fischer[3]), Obersteiner[4]), Weiss[4])), bei traumatischer und anderer Myelitis (Brown-Séquard, Obersteiner), bei multipler Sklerose (Huber[5])), bei Hemiplegie nach Schädeltrauma und nach anderen Ursachen (Ferrier[6]), Bosc[4])), bei Menière'scher Krankheit (Gellé) einmal und endlich relativ häufig bei Hysterie (Obersteiner, Gay[4]), Bosc, Féré[7])).

Während die ersten Beobachter der Allochirie nur von einer Empfindungsallochirie sprechen, ist später von Empfindungs- und Reflexallochirie die Rede. Was die erstere anbetrifft, so kann sie eine partielle oder totale sein. Zuweilen wird nur eine Gefühlsqualität allochirisch wahrgenommen, oft mehrere zusammen in verschiedener Zusammenstellung (meistens Tast-, Temperaturempfindung und Schmerz). Meistens waren lediglich die Beine mit dem Symptom behaftet und dann häufig so, dass von beiden Beinen aus allochirische Empfindung auszulösen war. Zuweilen erstreckte sie sich auch auf andere Körperpartien. Wenn beide Körperhälften total in Bezug auf räumliche Ausdehnung und Gefühlsqualitäten (incl. Muskelsinn etc.) allochirisch empfanden, so glaube ich, dass man an Hysterie (event. organische Erkrankung vereint mit Hysterie) denken muss. So liegt in dem Falle

1) Klinik der Rückenmarkskrankheiten. 1874. II. Bd.
2) Journal de Physiol. 1858. Vol. I. — Ebenda 1863.
3) Deutsches Archiv für klinische Medicin. Bd. XXVI.
4) l. c.
5) Münchener med. Wochenschr. 1888.
6) Citirt nach Virchow-Hirsch's Jahresbericht. 1882, II.
7) Citirt nach Weiss.

von Gay[1]) entschieden Hysterie vor, wenn auch dieser Autor die Allochirie für postdiphtherisch (trotz Aphonie, typischen Anästhesien etc.) hält. In diesen (hysterischen) Fällen sind auch die Schleimhäute zuweilen betheiligt; allerdings scheint das auch in nicht hysterischen Fällen (Ferrier[1])) der Fall zu sein. Selten sind bis jetzt die Fälle von Vereinigung der Empfindungs- mit sensorischer Allochirie; so berichtet Ferrier von einer sensiblen, gustatorischen und Reflexallochirie, Féré[1]) von einer „Allochirie optique", Gelle[2]) von einer „Allochirie acustique".

Abgesehen von der Haut ist in einem Falle (Weiss[3])) auch die Sensibilität der tieferen Theile (Muskeln, Knochen, Gelenke) allochirisch gefunden worden. Die verschiedenen Stellungen, welche Weiss bei seiner Patientin einem Beine (bei verbundenen Augen) gab, wurden von derselben in das andere Bein localisirt. — Ausser dieser Empfindungsallochirie giebt es, wie gesagt, eine Reflexallochirie, welche allein oder mit jener zusammen existiren kann.

Meistens sind es Hautreflexe, seltener Sehnenreflexe, welche allochirisch erfolgen, und zwar sind die Reflexe manchmal nicht wie auf der gereizten Seite schnell und unmittelbar dem Reize folgend, sondern langsamer und sie nehmen dann (Hautreflexe) auch wohl den Charakter complicirter Abwehrbewegung an. Eine besonders interessante Form der Reflexallochirie ist die von Weiss und Fischer[1]) als „elektromotorische Allochirie bezeichnete, d. h. auf Einwirkung des galvanischen oder faradischen Stromes auf Nerv oder Muskel contrahiren sich die contralateralen Muskeln und zwar treten in den Fällen dieser beiden Beobachter die allochirischen Contractionen eher ein als auf der gereizten Seite.

Bei der galvanischen Reizung war das Zuckungsgesetz verändert; es trat zuerst eine allochirische Zuckung bei AnS, später erst bei KaS ein. Wenn sich diese Veränderung des Zuckungsgesetzes in noch mehr Fällen zeigte, könnte man von allochirischer Reaction sprechen. Bei faradischer Reizung sind einige sehr merkwürdige Beobachtungen von allochirischer Contraction gemacht worden. In dem Falle von Weiss (symmetrische Gangrän) traten bei sehr starken faradischen Strömen undulirende Contractionen im synonymen, nicht gereizten Muskel (M. biceps) des anderen Armes auf und erst, nachdem diese ad maximum gediehen war, erfolgte eine schwache Zusammen-

---

1) l. c.

2) Citirt nach Weiss, siehe auch Annales des malad. de l'oreille. 1888. Gellé weist dort auf die Reflexbeziehungen zwischen beiden Ohren hin.

ziehung des gereizten Muskels. Gräupner[1]) sah in einem Fall von Myelitis transversa neben einem diffusen Schwirren und Unduliren des gereizten Muskels (Wade) ein diffuses Zittern und Zucken der synonymen Muskeln der anderen Seite, welche das Oeffnen der Kette um 2—3 Secunden überdauerten.

Zu dem Gebiet der elektromotorischen Allochirie gehören auch die Fälle von Petrina[2]) (Ponshämorrhagie — Faradisiren der rechten gelähmten Gesichtshälfte ruft Zuckungen im linken Facialisgebiet hervor), von Senator[3]) (Ponsaffection: contralaterale Contraction der Facialismusculatur bei elektrischen Reizen), Remak[4]) (Tabes — allochirische Zuckung in den vom N. ischiadicus versorgten Muskeln durch Reizung vom Nerven aus) und von J. Hoffmann[5]) (corticale Facialislähmung — bei elektrischer Reizung von an der gesunden Gesichtshälfte gelegenen motorischen Punkten bei schwachen Stromstärken keine Reaction, während dieselbe an der paretischen Seite eintrat. Eine Reizung desselben Punktes an der kranken Seite hatte nur dort im Bereiche des gereizten Punktes Erfolg). Es ist diese „elektromotorische Allochirie" verwandt mit dem von Remak[6]) als „diplegische Contractionen" bezeichneten Vorgange, welchen er in einigen Krankheitszuständen bei elektrischer Reizung mit der bekannten Anordnung der Elektroden eintreten sah.

Nach diesen Ausführungen ist es ersichtlich, dass mein Fall mancherlei Besonderheiten aufzuweisen hat, selbst wenn man berücksichtigt, dass bei der geringen Anzahl der bis jetzt beschriebenen Fälle fast jeder seine Eigenarten in der Art des Auftretens dieses Symptoms haben muss. Es handelt sich um einen Fall von Empfindungs- und Reflexallochirie, letztere nur in Bezug auf Hautreflexe. Jedenfalls darf man die bei Schmerzreiz der rechten Hand regelmässig auftretende Bewegung der linken Hand wohl als Abwehr-, Reflexbewegung auffassen. Von elektromotorischer Allochirie war nichts nachzuweisen. Die Allochirie war einseitig und nur auf die Hand beschränkt, jedenfalls in Zusammenhang mit dem hohen Sitz der organischen Läsion des Rückenmarks. Sehr merkwürdig ist nun die Beantwortung des Stiches durch drei zeitlich, räumlich und qualitativ von einander verschiedene Empfindungen, ferner auch die Umformung der stichartigen Schmerzempfindung in eine bren-

1) Berliner klin. Wochenschrift 1890. Citirt nach Weiss.
2) Prager medic. Wochenschr. 1880. Nr. 39 u. 40.
3) Archiv für Psychiatrie. Bd. XIV, citirt nach Weiss.
4) Citirt nach Weiss.
5) Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. Bd. IX.
6) Galvanotherapie der Nerven und Muskeln. Berlin 1858.

nende, contralateral gelegene, endlich das zeitliche und räumliche An- und Abschwellen der allochirischen Empfindung. Die mehrfache Empfindung, sowie die Irradiation der Empfindung auf benachbarte Hautpartien erinnert an die Doppelempfindung Remak's, sowie an das von Naunyn[1]) beschriebene Phänomen verschiedener, zeitlich getrennter Gefühle nach einem Reiz.

Es wäre endlich noch die Frage zu erörtern: Wie können wir das seltsame Symptom der Allochirie mit den anatomischen und physiologischen Kenntnissen des Faserverlaufes im Centralnervensystem in Einklang bringen? Wir dürfen annehmen, dass unter den zahlreichen nervösen Verbindungen, welche zwischen den verschiedensten Punkten im Körper existiren, diejenigen zwischen je zwei symmetrischen Hautstellen und Muskeln der beiden Körperhälften eine ganz bedeutende Rolle spielen. Einen Beleg dafür bieten die zahlreichen bilateralen Erscheinungen bei Gesunden und Kranken: die synonymen Bewegungen der Augen und des Gesichtes, die associirten Bewegungen Neugeborener, ferner die Mitbewegungen der gelähmten Seite von Hemiplegikern bei activen und passiven Bewegungen der gesunden Seite, die doppelseitige Thätigkeit der Vasomotoren bei Reizung nur einer Seite etc. Dieses Ausstrahlen des Reizes auf die andere Körperseite, diese Wechselbeziehungen zwischen zwei symmetrisch gelegenen Stellen der beiden Körperhälften, welche der physiologische oder pathologische Ausdruck der an jeder Stelle des Centralnervensystems bestehenden Faserverbindungen der beiden Seiten sind, können nun bei Hysterischen oft sehr im Vordergrunde stehen; dafür spricht das bei ihnen zu erzeugende Phänomen des Transferts und bei ihnen beobachtete Form der totalen Allochirie der gesammten Körperhälfte. Allerdings ist es wohl kaum angängig, wenn Bosc[2]) die Hervorrufung einer typischen Allochirie bei einer mit „grande Hysterie" behafteten Patientin in Hypnose ohne Weiteres für die Existenz solcher Faserverbindungen im Nervensystem verwerthet; es ist vielmehr wohl anzunehmen, dass die verschiedenartigen Erscheinungen der Hysterie sich nicht immer an die vorhandenen nervösen Bahnen halten, sondern mehr von psychischen, willkürlichen Vorgängen abhängig sind und auch der Simulation ein breiter Raum gelassen werden muss.

Vorausgesetzt nun, dass die commissurenartige Verbindung je zweier Punkte im Centralnervensystem, speciell im Rückenmark vorhanden ist, so muss man annehmen, dass unter gewissen Umständen ein Reiz seine ihm zukommende Bahn verlassen, auf der ihm zunächst liegenden bequemen Bahn auf die andere Seite überspringen und von

1) Deutsches Archiv für klinische Medicin. Bd. XXIII.

2) l. c.



dort aus einer Bahn folgen kann, welche der ihm ursprünglich bestimmten entgegengesetzt ist. Auf dieser Grundlage hat Hammond[1]) als erster eine ziemlich befriedigende Erklärung der Allochirie zu geben vermocht, wenigstens der auf spinaler Erkrankung beruhenden. Er glaubt, dass der Reiz, welcher im Rückenmark in die sensiblen Bahnen eintritt, auf diesem Wege bei vorhandener organischer Läsion des Rückenmarks (Typus: Halbseitenläsion) ein Hinderniss findet, welches eine Aenderung in der Richtung der eingeschlagenen Bahn herbeiführt. Der Reiz würde nämlich auf dem Wege der grauen Commissur in die andere Rückenmarkshälfte gebracht und dort in symmetrischen Fasersystemen auf dem hier ungehinderten Wege aufwärts und nach der Kreuzung im Rückenmark in die Hemisphäre geleitet, für welche er nicht bestimmt war. Diese Hemisphäre liegt dann auf der Körperhälfte, auf welcher der Reiz applicirt wurde, und es wird dann natürlich der Reiz an symmetrische Stelle der anderen Körperseite projicirt. Bosc[2]) sagt in Bezug hierauf: „la lésion médullaire joue le rôle de commutateur". Diese Erklärung würde besonders für die Fälle schwerer spinaler Erkrankung passen, in denen auch andere Sensibilitätsstörungen darauf hinweisen, dass gewisse schwere Einengungen oder Hindernisse im Rückenmark die Fortleitung sensibler Eindrücke zum Gehirn erschweren (Analgesie, Verlangsamung der Schmerzempfindung) oder modificiren (Doppelempfindung, Nachempfindung, Aenderung der Qualität der Empfindung). Es ist dabei ja denkbar, dass, auch wenn der Reiz noch in den richtigen Bahnen läuft, doch eine gleichzeitige theilweise Ablenkung desselben in die symmetrischen Bahnen der anderen Rückenmarkshälfte stattfindet und so Allochirie mit erhaltener Empfindung auf der gereizten Seite entsteht (wie in meinem Falle). Die Erregung vertheilt sich dann auf beide Seiten. Die Beobachtung in 2 Fällen, dass auf starke Reize keine Allochirie vorhanden war, während sie bei schwachen Reizen entstand, spricht dafür, dass das Hinderniss kein absolutes war, sondern durch starke Reize noch überwunden werden konnte. Auch die Doppelseitigkeit oder Einseitigkeit der Allochirie (d. h. die Auslösbarkeit des Symptoms von einer oder von beiden Seiten) hängt, wie schon durch Weiss u. A. bemerkt wurde, von der Ausbreitung der Läsion ab. Der Umstand, dass bald nur eine, bald mehrere oder alle Empfindungsqualitäten durch die Allochirie betroffen sind, wird von Weiss u. A. dadurch zu erklären versucht, dass die Bahnen für die verschiedenen Gefühle, Tastsinn, Temperatursinn, Schmerz-, Kitzelgefühl etc. in verschiedenen getrennten Ab-

1) Hammond, Diseases of the nervous system. 1876, und Clinical lectures on diseases of the nervous system. 1874.

2) l. c.

schnitten der hinteren grauen und weissen Substanz verlaufen und in verschiedenen Höhen ihre Kreuzung im Rückenmark erfahren sollen. Jedoch ist der Beweis dafür noch nicht erbracht worden, vielmehr ist es noch zweifelhaft, ob thatsächlich jede Empfindungsqualität ihre eigene Vertretung im Fasersystem hat (Muskelsinn?), und ob nicht die Empfindungen je nach der Summation oder Stärke der Reize gewisse qualitative Umwandlungen erfahren können (Tastempfindung in Schmerzempfindung etc.). Für diese Möglichkeit spricht auch die bei meinem Falle allochirisch brennende Schmerzempfindung (Temperaturempfindung) auf einen Reiz, welcher stechenden Schmerz hervorrufen sollte. Einige Beobachter geben an, dass die Allochirie nur kurze Zeit — in einem Fall nur wenige Tage — gedauert hat; es ist dann jedenfalls anzunehmen, dass die organische Läsion einen Rückgang an der betr. Stelle des Rückenmarks erfährt und bei der nun besseren Durchgängigkeit der gesammte Reiz wieder in den normalen Bahnen verläuft (siehe auch Weiss). Auch mein Fall gehört hierher.

Die Allochirie der Reflexe findet ihr Analogon in den „gekreuzten Reflexen" und den doppelseitigen Reflexen nach einseitigem Reiz, welche bei verschiedenen krankhaften Processen beobachtet wurden. Die Erklärung, dass die Entstehung allochirischer Reflexe von der stärkeren allochirischen Empfindung abhänge (Weiss), dürfte nicht für alle Fälle genügen, denn zuweilen kommen die gekreuzten Reflexe selbständig, ohne begleitende Empfindung, vor. Es muss da doch ein isolirtes Ueberspringen des Reizes auf die contralateralen motorischen Bahnen möglich sein. Die „elektromotorische" Allochirie ist jedenfalls auch diesem Gebiet, dem der „allochirischen Reflexe", zuzurechnen.

Während die Erklärung des spinalen Zustandekommens der Allochirie für die meisten vorliegenden Fälle passt, sind wieder Andere da, welche eine andere Aufklärung verlangen, so besonders die Fälle von hysterischer Allochirie. Weiss sucht sich damit zu helfen, dass er in Ermangelung eines organischen ein functionelles Hinderniss im Rückenmark bei der Hysterie annimmt und so den Reiz denselben verkehrten Weg gehen lässt wie bei anderen Störungen, sowohl für die Empfindung als auch für den Reflex. Gegen diese Auffassung einer „spinalen Hysterie" spricht aber unsere heutige Anschauung einer psychisch-cerebralen Entstehung der Hysterie. Nun sind ausser den Fällen hysterischer Allochirie einige Fälle von ausgesprochener sensibler und Reflexallochirie berichtet worden (Ferrier[1]), Bosc[1])), bei welchen mit Sicherheit eine organische cerebrale Erkrankung vorlag und eine spinale Affection sicher ausgeschlossen werden konnte. Es

1) l. c.

liegt aber auch a priori kein Grund vor, weshalb man sich bei Anerkennung der Thasache, dass überall je 2 symmetrische Stellen des Centralnervensystems mit einander verbunden sind, für die Erklärung unseres Symptoms auf das Rückenmark beschränken und nicht auch für das Gehirn derartige abnorme Uebertragungen auf die andere Seite annehmen soll. Der Weg ist ja hier weiter und die Verbindungen sind gewiss schwieriger nachzuweisen, aber vorhanden sind sie jedenfalls hier auch. Die sensiblen und motorischen Bahnen verlaufen in mehr oder weniger geschlossener Form durch das ganze Centralnervensystem und es hat die Annahme, dass an jedem Punkte dieser Bahnen wegen gewisser Hindernisse ein Transfert des Reizes, möglich ist, am meisten für sich. So würde auch am besten erklärt, dass bei verschiedenartigen Krankheiten, welche aber alle an irgend einer Stelle dieser langen Bahnen eine organische oder functionelle Störung verursachen, das Symptom der Allochirie zu Stande kommen kann. So lange allerdings eine exacte anatomische und experimentelle Grundlage fehlt, kann diese Annahme nur eine Hypothese bleiben.

V.

(Aus dem ev. Diakonissenhause in Freiburg i/B.)

Ein Beitrag zu der Lehre von den Kleinhirncysten.

Von

Dr. A. Schüle,

Privatdocent für innere Medicin an der Universität Freiburg i/B.

(Mit 1 Abbildung im Text und Taf. V.)

An den Tumoren, oder allgemeiner gesagt an den raumbeengenden Affectionen des Centralnervensystems interessirt den Kliniker in den meisten Fällen vor Allem die Localisation, die topische Diagnose, wie wir dieselbe aus den Reiz- und Ausfallssymptomen zu stellen versuchen — die Frage nach der pathologisch-anatomischen Beschaffenheit der Neubildung steht diesen Aufgaben gegenüber gewöhnlich erst an zweiter Stelle.

Im Folgenden möchten wir indess über eine Beobachtung berichten, deren Interesse wesentlich in den Ergebnissen der Obduction liegt, während das klinische Bild keine besonders erwähnenswerthe Daten lieferte.

Der Vollständigkeit wegen sei aus der Krankengeschichte [1]) das Wichtigste vorausgeschickt:

J. L., 39 Jahre alt, Küfer, war früher stets gesund, starker Potator. Ueber specifische Infection ist nichts zu eruiren. Am 17. October 1899 stürzte Patient von einem $2\frac{1}{2}$ Meter hohen Fass herunter und erlitt hierbei einen Rippenbruch. Er schlug auch den Hinterkopf ziemlich stark auf, so dass 2 Wunden der Kopfhaut resultirten. Der Verletzte war nach dem Unfall nur kurze Zeit bewusstlos. Schon nach 8 Tagen verrichtete der Mann wieder leichte Arbeit, klagte jedoch dabei immer über Kopfschmerzen. Dieselben wurden sehr heftig und machten allmählich die Arbeit unmöglich. Das Gedächtsniss nahm immer mehr ab, öfters traten Schwindelanfälle auf. Der Appetit und der Schlaf waren leidlich, indess musste Pat. des Oeftern erbrechen. Das Körpergewicht nahm zusehends ab.

---

1) Den genauen Bericht verdanke ich den freundlichen Mittheilungen des Herrn Collegen Bercher in Burgheim.

Bei der Aufnahme (5. XII. 1899) ergab sich folgender Status:

Mittelgrosser, ziemlich magerer Patient (Gewicht 50,5 Kilo), Gesichtsfarbe geröthet. Die inneren Organe ergeben mit Ausmahme von leichtem Emphysema pulmonum keine Abnormität. Kein Albumen, kein Zucker. Blutdruck 130 (Gärtner's Tonometer). Der Puls schwankt zwischen 80 und 100 in der Minute. Es besteht Neigung zu Obstipation.

Der Gehirnschädel erscheint nicht normal entwickelt. Derselbe ist im Ganzen etwas klein; die Hinterkopfpartie ist stark abgeflacht, die Stirn tritt zurück. Am Hinterkopf findet sich eine 2 cm lange, gut verschiebliche Hautnarbe. Die Percussion des Schädels ist nicht besonders schmerzhaft, nirgends tritt beim Beklopfen der Knochen irgend ein abnormes akustisches Phänomen auf. Die Pupillen reagiren accomodativ wie reflectorisch gut. Ophthalmoskopisch findet sich eine „Papillitis nervi optici mit nicht stark ausgesprochener venöser Hyperämie“ (Dr. Sachs, Assistent der Augenklinik). Die Zunge wird gerade herausgestreckt. Kein Tremor. Die Hirnnerven sind ohne pathologischen Befund.

Die grobe motorische Kraft der Extremitäten ist gut erhalten.

Nirgends bestehen Störungen der Sensibilität. Patellar- und Achillessehnenreflexe sind vorhanden, aber schwach.

Mit den Armen geschehen die Bewegung sehr ungeschickt, so dass z. B. Patient nicht allein essen kann.

Es besteht in den oberen Extremitäten ein mässiger Grad von Ataxie.

Beim Versuch zu stehen tritt sehr starke Neigung zum Rückwärtsfallen auf. Wenn Patient stehend an beiden Armen nach vorn gezogen wird, tritt sofort eine Art von Retropulsion auf. Auch beim Marschiren, das sehr schwankend und unsicher von Statten geht, zeigt Patient die Tendenz zu fallen und zwar nach rechts.

Kein Romberg'sches Phänomen. Die Sphincteren functioniren gut. Psychisch ist Patient nicht besonders verändert. Er giebt richtige Antworten und klagt nur über sehr heftige durch nichts zu mildernde Kopfschmerzen. Diese sind besonders intensiv, wenn Patient von einer Körperhaltung in die andere übergeht, z. B. im Bette aufsitzt.

Die Therapie bestand in Application von Eis auf den Kopf, Jodpinseln im Nacken, Darreichung von Jodkalium und von Narcoticis.

Im Verlauf der Krankheit erbrach der Patient sehr oft. Manchmal stellten sich auch eigenartige Anfälle von unruhigem Umherwerfen ein, wobei aber keinerlei Krämpfe des Gesichts oder der Extremitäten zu beobachten waren: Patient stöhnte dann laut und war leicht benommen. Dies dauerte 1—2 Minuten.

Am 16. XII. 1899 trat plötzlich der Exitus ein.

Bezüglich der Diagnose waren wir während der 11tägigen klinischen Beobachtung zu keinem vollständig sicheren Resultat gelangt. Es wurde die Möglichkeit einer Pachymeningitis haemorrhagica interna erwogen. Zu Gunsten dieser Annahme sprach der plötzliche Beginn des Leidens, hatte doch der Kranke vor dem Trauma stets gearbeitet und sich immer wohl gefühlt. Ferner war der Mann hochgradiger Potator und als solcher zu einer Pachymeningitis besonders disponirt. Indess fehlte am klinischen Bilde dieser Krankheit doch recht Vieles (z. B. das Fieber)

und so stellten wir kurz ante mortem die Diagnose doch mit ziemlicher Bestimmtheit auf einen Tumor des Gehirns, speciell des Cerebellum. Hierzu veranlasste mich ausser dem allgemein für Gehirntumor charakteristischen Symptomencomplex besonders die schon oben erwähnte Unsicherheit beim Stehen, welche den Patienten nach rückwärts fallen liess. In seinem schönen Werk über die „Geschwülste des Nervensystems" (Berlin 1897) spricht Bruns auch über diese „schwere" Form der cerebellaren Ataxie. Die Neigung beim Gehen nach rechts abzuweichen, wurde von uns ebenfalls im Sinne der „démarche d'ivresse" gedeutet.

Die Obduction, welche 6 Stunden p. m. ausgeführt wurde, ergab nun folgenden Befund:

Innere Organe der Leiche normal. Das Gehirn zeigt bei der Herausnahme ausser starker venöser Hyperämie der Piagefässe keinerlei pathologische Veränderungen. Das Grosshirn ist ohne Besonderheiten. Kein Hydrocephalus. An der Innenseite des Schädels finden sich keine Spuren einer stattgehabten Verletzung.

Am Cerebellum ist makroskopisch nichts Besonderes zu sehen, nur fühlt sich der Wurm auffallend elastisch, schwappend an. Bei einem medianen Einschnitt auf denselben kommt man in eine Höhle (cfr. Fig. 1 Taf. V), welche von einer vollständig glatten Wandung umgrenzt wird. Die Höhle hat einen Querdurchmesser von etwa 3,5 cm; ihr grösster Längsdurchmesser beträgt 4,5 cm. Angefüllt ist der Raum von einer visciden, reichlich Fibrin haltigen Flüssigkeit, in welcher sich rothe Blutkörperchen finden. Scolices von Echinokokken, auf welche besonders gefahndet wurde, fehlen.

Die Höhle liegt ziemlich genau median und entspricht im Wesentlichen dem Wurme.

Oben und seitlich wird dieselbe begrenzt von der Masse des Kleinhirns, welche stark comprimirt und, besonders in der dem Ober- und Hinterwurm entsprechenden Partie, erheblich reducirt erscheint.

Den Boden der Cyste bildet eine ziemlich gleichmässige dünne Membran, in welcher wir sofort die Decke des 4. Ventrikels erkennen (vgl. Fig. 2 Taf. V), denn in normaler Configuration liegt unter derselben die Rautengrube. Dieselbe enthält keine Flüssigkeit.

Nach vorn zu, gegen den Ansatz des Velum medullare anterius findet sich am Boden des Hohlraums, also im Dach des 4. Ventrikels, eine etwa erbsengrosse rundliche Oeffnung (y).

Die Innenwand der Cyste ist mit einem feinen Endothel ausgekleidet, welches zwar theilweise durch die Manipulationen der Conservirung gelitten hatte, an vielen Stellen aber ganz sichere Bilder gab. Zur Untersuchung gelangte ein Theil der Markplatte (Färbung mit Alaunhämatoxylin, Differenzirung mit Pikrinsäure). Es lässt sich nun

durch Vergleich derjenigen Zellschicht, welche der Cyste zugekehrt ist, und derjenigen, welche das Dach der Rautengrube auskleidet, deutlich zeigen, dsss beiden Hohlräumen dasselbe Ependym zukommt, dass also das Cystenepithel Ventrikelepithel darstellt.

An der Innenwand der Cyste findet sich noch ein etwa erbsengrosses, derbes Knötchen, welches in die Kleinhirnmasse fest eingebettet ist. Bei der Färbung nach Gieson und mit Alaun-Hämatoxylin-Eosin erweist sich dies als ein von einem pialen Septum ausgehendes, ziemlich gefässreiches Spindelzellensarkom.

Recapituliren wir noch einmal kurz, so ergab die Section also eine Cyste des Cerebellum, speciell des Kleinhirnwurms. Dies wäre nun an und für sich kein besonders bemerkenswerther Befund, insofern Cysten des Gehirns schon des Oeftern beobachtet und beschrieben sind. Eigenartig und sehr interessant ist hier nur die Genese des Hohlraums. Die Mehrzahl der im Gehirn vorkommenden pathologischen Höhlen entsteht ja durch Erweichung nach Apoplexien oder im Anschluss an Tumoren — dem widersprach aber hier der ganze pathologisch-anatomische Befund. Echinokokken konnten ebenfalls direct ausgeschlossen werden.

Die Annahme, welche sich zuerst aufdrängte und welche durch die weitere Untersuchung bestätigt wurde, war die, dass die Cyste sich in einem congenital präformirten Hohlraum entwickelt haben musste.

Aehnliche Bildungen sind in der Literatur nicht unbekannt.

Bruns bemerkt (l. c. S. 34) hierzu: „Bei einzelnen Cysten handelt es sich wohl primär um abgeschnürte Divertikel der Ventrikel, speciell der Seitenventrikel, die durch Vermehrung des Inhalts grösser werden können; auch vom 4. Ventrikel können solche Cysten ausgehen, besonders in der Gegend des N. acusticus."

Oppenheim[1]) weist ebenfalls auf die Hinterhörner der Seitenventrikel hin und citirt einen von Virchow[2]) mitgetheilten Fall, in welchem eine sackförmige, cystenartige Ausstülpung des 4. Ventrikels einen Druck auf den Facialis ausübte.

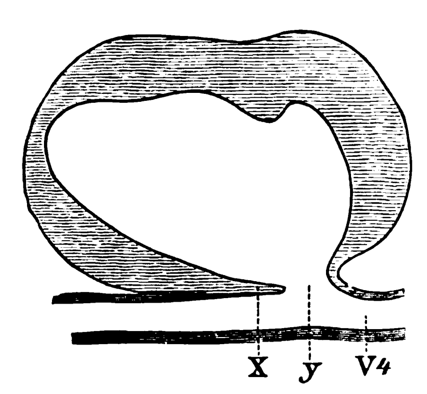
Wenn man indess genauer zusieht, so muss man zugeben, dass in unserem Falle die Verhältnisse doch wesentlich anders liegen. In der Virchow'schen Beobachtung handelt es sich um eine Art Hydrocele des 4. Ventrikels und ähnlicher Weise sind auch Erweiterungen der Recessus laterales der Rautengrube beschrieben. Bei unserem Befund verhalten sich aber sowohl der 4. Ventrikel als auch das ganze Mittel- und Hinterhirn völlig normal, die Cyste ist als etwas Neues hinzugekommen, und doch macht sie den Eindruck, als ob sie ent-

1) Geschwülste des Gehirns (bei Nothnagel). 1897.
2) Virchow, Die krankhaften Geschwülste. I. S. 183.

wicklungsgeschichtlich mit den angrenzenden Bildungen eng zusammenhinge.[1]) Thatsächlich erscheint der Hohlraum als eine Abschnürung des 4. Ventrikels. Ein Verständniss für die Möglichkeit einer solchen Bildung giebt uns die Entwicklungsgeschichte des Cerebellum bei den niederen Thieren und bei den Säugern, wenn auch zugegeben werden muss, dass bezüglich der letzteren unsere Kenntnisse noch ziemlich lückenhaft sind.

Edinger[2]) bemerkt: „Durch die Umbeugung der Kleinhirnplatte entsteht eine Fortsetzung des 4. Ventrikels in das Innere des Organs. Dieser ‚Ventriculus cerebelli' ist auch noch nachweisbar, wenn, wie bei den Vögeln und Säugern, die Gewebsmasse des Kleinhirns sehr zugenommen hat".

Für das Schaf hat Kuithan[3]) nachgewiesen, dass eine Einstülpung des 4. Ventrikels in das dachartig sich darüber erhebende Cerebellum stattfindet. Die beiden seitlichen Platten (die späteren Hemisphären) verschmelzen dann nach und nach in der Medianlinie, wodurch die Ausstülpung des 4. Ventrikels zum Verschwinden kommt. Beobachtet sind diese Entwicklungsphasen beim menschlichen Cerebellum allerdings noch nicht, doch dürfen wir wohl annehmen, dass sie sich in ähnlicher Weise abspielen. In seinem Lehrbuche der Entwicklungsgeschichte sagt Ch. Minot[4]): „Beim Hühnchen tritt nach Lahousse ein wirklicher Ventriculus cerebelli auf. Wahrscheinlich findet beim Säugethierembryo eine ähnliche Umbiegung der Platte statt, nur dass hier das Divertikel durch das Wachsthum der Kleinhirnmasse zum Verschwinden gebracht wird. Beobachtungen, welche diese Annahme bestätigen könnten, sind noch nicht gemacht. Ein irgendwie bedeutendes offenes Divertikel ist beim Säugethierembryo niemals vorhanden."



X Markplatte; y Oeffnung der Cyste nach V_4 dem 4. Ventrikel.

Und doch müssen solche Divertikelbildungen auch beim Säuge-

1) Die nähere Erforschung dieser Verhältnisse bereitete anfangs erhebliche Schwierigkeiten, und ich bin deshalb Herrn Prof. Dr. Keibel, Prosector am anat. Institut, für seine freundliche Unterstützung, besonders auch bei dem Aufsuchen der Literatur, zu lebhaftem Dank verpflichtet.

2) Bau der nervösen Centralorgane. 1900. S. 110.

3) Die Entwicklung des Kleinhirns bei den Säugethieren. Münchener med. Abhandlungen. 1895. VII.

4) Leipzig 1894; deutsch von Kästner.

thier vorkommen können. Dies beweist unser Fall. Derselbe zeigt das Bild eines „Ventriculus cerebelli", wie man ihn bei Fischen und Vögeln findet. Beifolgendes Schema der Cyste ähnelt ausserordentlich dem von Edinger (l. c. Fig. 72) gegebenen Sagittalabschnitt durch das Vogelgehirn.

Dass sich gerade bei unserem Patienten eine solche Entwicklungsanomalie oder besser gesagt Entwicklungshemmung fand, ist nicht besonders auffallend, da der Mann offenbar congenital abnorm geartet war. Zeigte doch seine Schädelbildung eine an den Idiotenschädel erinnernde Configuration. Ausserdem hatte i. v. ein mässiger Grad von Schwachsinn bestanden, der mit ungewöhnlicher Jähzornigkeit verbunden war.

Wenn wir nun annehmen, dass ein angeborener Ventriculus cerebelli bestanden hatte, so ist damit indess noch nicht die Frage gelöst, woher es plötzlich zu der Anfüllung und der starken Ausdehnung dieses Hohlraums, also zur Cystenbildung kam. Dass diese Cyste so wie sie uns bei der Autopsie vor Augen kam, nicht immer bestanden hatte, dafür spricht die Gesundheit des Mannes vor dem Unfall, ganz besonders aber auch, dass das Cerebellum, abgesehen von dem Uebrigbleiben des kleinen Ventrikels, vollständig normal entwickelt war. Besonders deutlich sieht man dies auf dem medianen Sagittalschnitt, welcher noch in seinen peripheren Theilen den normal entwickelten Wurm erkennen lässt (Lobulus centralis, Culmen, Declive in Fig. 2).

Das Trauma war zweifellos die Veranlassung zu der Exsudation von Flüssigkeit in den präformirten Hohlraum. Ein Verständniss für diesen Vorgang giebt uns ein bisher nur kurz angedeuteter Befund bei der Section. Es fand sich nämlich in der Cystenwand ein kleines, sehr gefässreiches Spindelzellensarkom. Dass im Anschluss an Tumoren sich cystenartige Hohlräume bilden können, ist nicht unbekannt. Dass aber auch ganz kleine, fast unsichtbare Neubildungen hierbei einen ätiologischen Factor bilden können, darauf hat vor einigen Jahren Williamson[1]) die Aufmerksamkeit gelenkt. Dieser Autor stellte fest, dass ganz kleine Gliome, resp. Gliosarkome von $2^1/_2$—6 mm Durchmesser in der Wand seröser Cysten „dunkeln Ursprungs" gefunden werden können, und er macht diese Tumoren für die Entstehung der Flüssigkeitsansammlung verantwortlich.

In unserem Falle lag die Sache offenbar so, dass im Anschluss an das Trauma sich in der Wand des congenitalen Hohlraums ein kleines Sarkom entwickelte, welches die Absonderung des fibrinreichen,

1) Williamson, Serous Cysts in the cerebellum. The american Journal of med. sciences. 1892.

leicht hämorrhagischen Exsudats in das Innere der Cyste hinein veranlasste.

Dass im Anschluss an Kopfverletzungen Hirntumoren entstehen können, ist eine bekannte Erfahrung, besonders aber wird hierzu ein Centralnervensystem mit congenitalen Anomalien disponirt sein, wissen wir doch durch die bedeutsame Arbeit von J. Hoffmann[1]) aus der Erbschen Klinik, dass centrale Gliomatosen im Rückenmark sich sehr häufig an embryonale Agenesien anschliessen. Einen Fall von Gliom der Medulla spinalis, das sich in einem congenital missbildeten Rückenmark entwickelt hatte, habe ich selbst[2]) beschrieben. Auffallend ist es, dass durch die cerebralwärts gelegene kleine Oeffnung (y) im Dach des 4. Ventrikels kein Abfluss der Flüssigkeit stattgefunden hat. Bei der Section wurde auf diese Partie anfangs leider nicht geachtet, und so können wir jetzt nichts Bestimmtes darüber aussagen, ob und wodurch ein Verschluss dieser Apertur bewirkt worden war. Vielleicht waren es nur dünne epitheliale Membranen, welche beim Einschneiden sofort abrissen, vielleicht wurde auch die ganze Markplatte so fest gegen den Boden der Rautengrube gepresst, dass ein Abfluss von vornherein unmöglich war. Wie dem auch sei, jedenfalls war derselbe irgendwie verhindert und dies gereichte dem Patienten zum Verhängniss, hätte sich doch sonst ohne Zweifel das Bild des intracraniellen Druckes nicht so bald und so intensiv entwickelt.

In der Literatur habe ich trotz eingehender Durchsicht der Casuistik nur eine einzige Mittheilung gefunden, welche unserem Befunde gleich zu stellen ist.

F. Carus[3]) hat eine sorgfältige Zusammenstellung der Fälle von Kleinhirncysten gegeben. Dort findet sich nur ein einziger unter 17, der dem unsrigen analog ist. Alle übrigen Beobachtungen betreffen theils Erweichungscysten, theils hydrocephalische Ausweitungen eines Ventrikels (z. B. von v. Recklinghausen, von Virchow) oder endlich Exsudate in der Nachbarschaft grösserer Tumoren. Der erste Fall in der Dissertation von F. Carus entspricht dagegen ziemlich genau dem oben mitgetheilten und möge in Anbetracht der grossen Seltenheit solcher Befunde hier kurz referirt werden:

Bei einem Patienten aus der Würzburger Klinik von Gerhardt fand sich Folgendes bei der Autopsie:

1) J. Hoffmann, Zur Lehre von der Syringomyelie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. III.

2) A. Schüle, Zur Lehre von den Spalt- nnd Tumorenbildungen des Rückenmarkes. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde. XI.

3) F. Carus, Ueber Kleinhirncysten. I.-Diss. Würzburg 1874.

„Die ganze linke Kleinhirnhemisphäre ist eingenommen von einer Höhle, die eine klare, bernsteingelbe, schleimige Flüssigkeit enthält. Die Wand der Höhle ist völlig glatt, nach unten 2 mm dünn, oben 1,5 cm dick. Sie hat das Aussehen normalen Ependyms. Der Boden der Höhle wird gebildet von dem Reste des Zäpfchens und Knötchens und der Rinde des linken Kleinhirnlappens. Rechts erstreckt sich die Cyste 2 cm über die Mittellinie hinaus. Von der Höhle führt ein kurzer Gang unter dem oberen Marksegel, der dem früheren Recessus entspricht, in die 4. Hirnhöhle.“ Eine Abbildung ist leider nicht beigefügt.

Ueber den von unserer Cyste berichteten klinischen Symptomencomplex, der im Wesentlichen dem Bilde eines Kleinhirntumors entsprach, ist nichts Besonderes zu bemerken. An eine Operation konnte natürlich nicht gedacht werden, da wir ja durchaus im Unklaren waren, in welcher Kleinhirnhemisphäre die pathologische Affection localisirt war. Nachträglich kann man wohl sagen, dass durch eine Entleerung der Cyste dem Patienten eine länger dauernde Besserung hätte gebracht werden können, doch wären die Chancen eines guten Erfolges im besten Falle durch die grosse Gefährlichkeit einer Operation am Cerebellum sehr in Frage gestellt worden.

Erklärung der Abbildungen auf Taf. V.

Figur 1. Kleinhirn von oben gesehen. Wurm durch medianen Sagittalschnitt durchtrennt. Man sieht ins Innere der Cyste.
- Y Oeffnung nach dem 4. Ventrikel.
- Cqu Corpus quadrigeminum.

Figur 2. Medianer Sagittalschnitt durch das ganze Cerebellum. Man sieht in die linke Hälfte der Cyste, welche nach unten durch eine Markplatte (x) begrenzt wird, an der sich vorne die wahrscheinlich verlegte Oeffnung Y befindet. Der Arbor vitae ist an der äusseren Peripherie erhalten.

Uv Uvula.	Lc Lobulus centralis.
No Nodulus.	Cqu Corpus quadrigeminum.
Dc Declive.	Gp Glandula pinealis.
Cu Culmen.	Vma Velum med. anterius.

Figur 3. Frontalschnitt durch die Mitte des Kleinhirns.
- X Dach der Rautengrube, darunter die Cyste.
- V_4 Ventriculus quartus.
- P Pons varoli.

VI.

Aus dem städtischen Krankenhause am Urban
(Abtheilung von Hofrath Dr. E. Stadelmann).

Ein Fall von Encephalitis haemorrhagica nach Influenza, verlaufend unter dem Bilde einer Apoplexia sanguinea.

Von

E. Stadelmann.

(Mit 1 Curve im Text.)

Es ist bekannt, dass die acute hämorrhagische Encephalitis sich an die verschiedenartigsten Infectionskrankheiten anschliesst. So wären zu nennen neben der Influenza, welche wohl das Hauptcontingent in den letzten Decennien für diese Erkrankung gestellt hat, Masern, Scharlach, Pneumonie, Erysipel, Keuchhusten, Mumps und vielleicht auch die Diphtheritis und das Erythema nodosum. Diese Erfahrung drängt dazu, die Encephalitis acuta haemorrhagica als Infectionskrankheit anzusehen, eine Ansicht, der sich neuerdings wohl auch die meisten Autoren anschliessen. Zweifelhaft bleibt nur, ob der bacterielle locale Infect die Ursache für die Erscheinungen ist oder ob daneben auch noch die kreisenden Toxine, welche sich bei den einzelnen Infectionskrankheiten bilden, als Ursache für die sich anschliessende acute hämorrhagische Encephalitis anzusehen sind. Bei der Influenza-Encephalitis gelang es Pfuhl und Nauwerck, in den Herden Influenzabacillen nachzuweisen.

Die Diagnose der acuten hämorrhagischen Encephalitis ist eine unsichere, sie ist stets mit grosser Vorsicht zu stellen. Differentialdiagnostisch kommen bekanntlich in Betracht die verschiedenen Formen von Meningitis (M. purulenta, M. tuberculosa), vor Allem aber die Meningitis acuta serosa, dann die Sinusthrombose und schliesslich der meningitisähnliche Symptomencomplex, den wir bei den verschiedensten Infectionskrankheiten auftreten sehen, ohne dass ein grob-anatomischer Befund bei der Section nachzuweisen ist, und den wir daher berechtigt sind mit dem Namen der „Pseudomeningitis“ zu belegen. (Wahrscheinlich ge-

hört auch dieser Symptomencomplex zu der Gruppe der Meningitis serosa.)

Bei der echten acuten hämorrhagischen Encephalitis finden wir bekanntlich pathologisch-anatomisch an den verschiedensten Stellen des Gehirns die Erscheinungen einer acuten Entzündung mit vorwiegend hämorrhagischem Charakter. Das betroffene Gewebe erscheint schon mikroskopisch stark hyperämisch, „flohstich-artig" gesprenkelt, geschwollen und feuchter als normal. Meistens sind die grob-anatomischen Veränderungen deutlich genug ausgeprägt und so charakteristisch, dass aus ihnen die Diagnose leicht gestellt werden kann. Mikroskopisch findet sich starke Veränderung in den kleinen Arterien und Capillaren; dieselben sind erweitert, strotzend mit Blut gefüllt, das Lumen derselben kann zerrissen sein, so dass sich Blut in die Gefässscheide und nach Zerreissung dieser in die Umgebung ergiesst. Weiterhin finden wir Infiltrate von weissen Blutkörperchen, eventuell auch Körnchenzellen und gewucherte Glia-Zellen. An den nervösen Elementen finden sich Zeichen der Reizung und des Zerfalles. Trotzdem kann Restitutio ad integrum eintreten, und es ist das besondere Verdienst von Oppenheim, dem sich späterhin noch eine Reihe von anderen Autoren (Fürbringer, Fränkel, Freyhahn u. A.) mit ihren Beobachtungen angeschlossen hat, darauf hingewiesen zu haben, dass bei dieser Erkrankung und besonders bei der nach Influenza auftretenden Form vollkommene Heilung nicht ungewöhnlich ist. Oppenheim gelang es sogar, in einem Falle von acuter hämorrhagischer Encephalitis die Restitutio ad integrum durch die anatomische Untersuchung nachzuweisen. Man darf daher, so ernst die Prognose auch ist, dieselbe doch von vorne herein nicht zu ungünstig stellen. Ausheilung mit Defecten ist nicht ungewöhnlich, vielleicht sogar die Regel, und es ist ja bekannt, dass Strümpell gewisse Formen der cerebralen Kinderlähmung mit Recht hierher rechnet, die er sich in der Weise zu Stande gekommen denkt, dass es in Folge einer Infection zu einer acuten hämorrhagischen Encephalitis kommt, welche speciell in den motorischen Hirngebieten localisirt ist.

Die folgende Beobachtung gehört meines Erachtens in die Gruppe der acuten hämorrhagischen Encephalitis. Sie entstand zweifellos auf dem Boden einer Influenza-Erkrankung und ist interessant durch den ungewöhnlichen klinischen Verlauf, sowie den pathologisch-anatomischen Befund.

Am 14. März 1900 wurde auf meine Abtheilung der 28 Jahre alte Kaufmann O. G. aufgenommen.

Anamnese. Familien-Anamnese ohne Belang. Mit 7 Jahren Typhus, vor 2 Jahren leichter Gelenkrheumatismus. Am 3. März d. J. erkrankte Pat.

plötzlich mit heftigen Kopfschmerzen, Fieber, Erbrechen. Letzteres hielt 2 Tage an und verschwand dann. Die Kopfschmerzen bestanden etwa 8 Tage, liessen dann nach, ohne vollständig zu verschwinden. Daneben treten immer stärker werdende Rückenschmerzen auf, wegen deren Pat. in die Anstalt kommt. Vor 6 Jahren Gonorrhoe, keine Lues; kein Potus.

× = Lumbalpunction.

Status praes. 14. März. Grazil gebauter Mann in leidlich gutem Ernährungszustand mit Klage über heftige Rückenschmerzen. Es besteht Fieber bis 38,7°. Keine Exantheme, keine Oedeme, keine Drüsenschwellungen; Puls 96, regelmässig, kräftig, Athmung ruhig. Zunge stark belegt, Rachenorgane ohne Besonderheiten. An den inneren Organen keine Abnormitäten, speciell Milz nicht vergrössert. Kein Husten, kein Auswurf. Sensorium völlig frei. Beklopfen des Kopfes nicht schmerzhaft, seitliche Bewegungen des Kopfes ungestört; dagegen Beugen und Strecken nur in geringem Grade möglich, da Patient über starke Schmerzen im Genick klagt. Es besteht deutliche Nackensteifigkeit, Betasten und Beklopfen der Wirbelsäule in der Höhe des 10.—12. Brustwirbels angeblich sehr schmerzhaft, ebenso Druck auf die untersten Intercostalräume. Es fällt auf, dass die Schmerzhaftigkeit stärker bei Druck auf die Musculatur zu beiden Seiten der Wirbelsäule als auf die Processus spinosi selbst ist.

Es gelingt nicht, den Patienten im Bett zum Sitzen zu bringen, da angeblich dann die Schmerzen zu heftig sind. Beim Beugen der Beine im Hüftgelenk sollen besonders starke Schmerzen im Kreuz auftreten. Druck auf Waden- und Oberschenkelmusculatur schmerzhaft.

Objectiv sind irgend welche krankhafte Erscheinungen nicht wahrnehmbar. Pupillen reagiren prompt; Augen- und Ohrenbefund normal; Reflexe normal; Urin ohne Eiweiss und Zucker. Appetit gering.

Der zuerst auftretende Verdacht, dass es sich hier um eine Meningitis handle, war nicht aufrecht zu erhalten, besonders bei dem vollständig klaren Sensorium und auch dem Fehler jeder weiteren objectiven Anhaltspunkte. Der ganze Zustand wurde als Influenza (neuralgische Form) aufgefasst und die Schmerzen liessen sich am besten als Neuralgien im Anschluss an die Influenzainfection deuten.

Der weitere Verlauf schien diese Diagnose vollständig zu bestätigen. Patient bekam Aspirin in Dosen von 1,0 g anfänglich 5 mal, später nur 3 mal 1,0 g, unter welcher Therapie sich die Erscheinungen wesentlich besserten.

Am 16. März wird folgender Befund erhoben: Temperatur stieg gestern nur bis 37,5; heute als Maximum 38,3° feststellbar. Pat. klagt noch über starke Kopfschmerzen, auch

die Schmerzen im Rücken sind unverändert, und zwar ist jetzt am schmerzhaftesten Druck auf Kreuz- und Steissbeingegend sowie auf die seitlichen Partien der Wirbelsäule von unten bis zu den obersten Lendenwirbeln. Es genügt hier schon, eine Hautfalte emporzuheben, um heftige Schmerzensäusserungen hervorzurufen. Eine Auftreibung ist nirgends wahrzunehmen, ebensowenig Entzündungserscheinungen. Pat. vermag wegen der Schmerzen sich noch nicht aufzusetzen; die Hüftgelenke sind frei.

19. März. Temperatur seit gestern normal. Schmerzen haben wesentlich nachgelassen, doch vermag Pat. noch nicht, sich ohne Schmerzen aufzurichten. Druck in der Kreuzbeingegend ist noch immer sehr schmerzhaft.

23. März. Das Befinden des Patienten hat sich von Tag zu Tag gebessert. Die Temperatur seit 5 Tagen normal, seit 2 Tagen ist Patient schmerzfrei. Die Bewegungen des Kopfes sind schon seit längerer Zeit vollständig frei. Druck auf die Wirbel- und Rücken- sowie Kreuzgegend schmerzlos, Patient steht auf.

24. März. Die Krankheit schien überwunden und Patient geheilt. In der Nacht vom 23. auf den 24. indess verschlimmerte sich ganz plötzlich der Zustand des Kranken. Man hörte den Kranken plötzlich aufstöhnen, der Puls setzte aus, die Athmung wurde selten, sehr tief und unregelmässig, es machte den Einduck, als ob Patient kurz vor dem Exitus stände. Auf die vorgenommenen ärztlichen Maassnahmen (reichliche Campher-Injectionen, künstliche Athmung) hin besserte sich der Zustand. Während dieses Anfalles war Pat. vollkommen benommen, und es konnte schlaffe Lähmung aller 4 Extremitäten nachgewiesen werden. Die rechte Pupille weit, die linke sehr eng; beiderseits fehlt Reaction auf Lichteinfall. Haut- und Sehnenreflexe erloschen, Schmerzempfindung anscheinend aufgehoben. Krämpfe oder Zuckungen bestanden nicht. Zugleich mit dem Anfalle erhebliche Temperatursteigerung bis auf 39^0, welcher dann am 24. Vormittags plötzlicher Abfall bis auf 36,4^0 folgte. Von da ab besteht ganz unregelmässiges Fieber, welches bald mehr remittirend, bald mehr constant ist und das sich bis zum Tode des Kranken hinzieht (vergl. die Temperaturcurve).

Im Laufe des Vormittags bessert sich der Zustand des Kranken. Patient kann wieder alle Extremitäten bewegen, scheint bei Nadelstichen Schmerzen zu empfinden. Reflexe sind jetzt normal. Pat. ist noch vollkommen benommen, reagirt weder auf Anrufen noch Fragen. Er scheint sehr heftige Kopfschmerzen zu haben, da er oft stöhnt und mit den Händen nach der Stirn fährt. Patient lässt Urin unter sich. Nahrungsaufnahme sehr gering. Keine Zungenbisse. An den inneren Organen nichts Abnormes, Urin ohne Albumen.

Die bei dem Patienten constatirten Erscheinungen liessen eine klare Diagnose über den jetzt bestehenden Zustand nicht stellen. Dieselbe schwankte zwischen einer Blutung und einer plötzlich einsetzenden Meningitis, für welche irgend eine andere Aetiologie als die vorher bestehende Influenza-Erkrankung nicht nachweisbar war. Auch die Aetiologie der Blutung war vollkommen dunkel. Es konnte hier, da weder ein Vitium cordis vorhanden war, noch Nephritis, noch Lues bestand, und Patient sich in so jugendlichem Alter (28 Jahre) befand,

dass Arteriosklerose ausgeschlossen war, höchst wahrscheinlich nur um eine Blutung handeln, welche ebenfalls ihre Aetiologie in der bestehenden Influenza-Erkrankung, welche plötzlich von Neuem aufflackerte, hatte. Es war dann am wahrscheinlichsten, dass es sich hier um eine Encephalitis nach Influenza handelte mit Zerreissung eines grösseren Gefässes und einer, im Gegensatz zu den bei der acuten hämorrhagischen Encephalitis sonst bestehenden punktförmigen Blutungen, stärkeren Blutung.

Da die Spinalpunction differentialdiagnostische Auskunft zu geben versprach, so wurde dieselbe vorgenommen. Bei Ausführung derselben wurde 3mal an verschiedenen Stellen sehr starke sanguinolente Flüssigkeit erhalten. Bei der zweiten Punction stieg die Flüssigkeitssäule bis zu 38 cm. Dieses gleichmässige Resultat der Lumbalpunction konnte nur durch das Vorhandensein sanguinolenten Inhaltes in dem Subarachnoideal-Raum erklärt werden; denn an ein Anstechen eines Blutgefässes war unter diesen Umständen als Ursache für die Blutbeimengung nicht zu denken. Von einem Ablassen der Flüssigkeit trotz bestehenden hohen Druckes wurde bei der stark hämorrhagischen Beschaffenheit der Flüssigkeit Abstand genommen, da irgend welcher Nutzen davon nicht zu erwarten war, im Gegentheil nur Schaden [1]). Die weitere Untersuchung der Lumbalflüssigkeit liess keine Befunde feststellen, welche für Meningitis sprachen (keine Bacterien, keine Tuberkelbacillen, oder Influenzabacillen, ebensowenig grössere Mengen von Leukocyten), so dass demnach die Diagnose einer Blutung auf die Hirnoberfläche oder in die Hirnventrikel hinein sichergestellt erschien.

Die Differentialdiagnose zwischen einer Blutung auf die Hirnoberfläche, wobei es sich dann nur um eine Blutung zwischen Pia und Arachnoidea oder zwischen Pia und Hirnoberfläche mit Zerreissung der Pia handeln konnte, und einer Blutung in die Hirnventrikel hinein ist meiner Ueberzeugung nach (l. c.) durch die Lumbalpunction nicht zu stellen. Klinisch sprach der Befund, besonders das Fehlen von Krämpfen und Zuckungen eher gegen eine stärkere Blutung auf der Oberfläche des Gehirns.

26. März. Seit gestern ist Patient wieder bei Bewusstsein; er klagt über heftige Kopfschmerzen, die beim Aufrichten noch stärker werden. Die Schmerzen im Rücken, die früher so stark hervortraten, sind ganz geschwunden. Bewegungen an allen Extremitäten frei ausführbar; keine Sensibilitätsstörungen, Sehnenreflexe normal. Beim Aufrichten können die Beine normaler Weise gestreckt werden (demnach Fehlen des Kernig-

1) Vergl. Stadelmann, „Klinische Erfahrungen mit der Lumbal-Punction". Mitth. aus den Grenzgeb. der Medicin und Chirurgie. Bd II. 1897. S. 603 ff.

schen Symptoms bei Meningitis). Pupillen gleichweit, reagiren auf Lichteinfall und Convergenz.

28. März. Im Laufe des gestrigen Tages war Patient 2 mal bettflüchtig, angeblich weil er es im Bett wegen der heftigen Kopfschmerzen nicht aushielt. Er ist zweifellos benommen, reagirt aber auf Fragen mit Antwort. Ausser den Kopfschmerzen werden jetzt auch wieder Rückenschmerzen geklagt; Patient kann sich im Bett nicht völlig aufrichten. Druck auf die Lendenwirbel und auf beide Seiten nächst derselben wird als schmerzhaft bezeichnet. Es besteht zur Zeit entschieden Nackensteifigkeit, seitliche Bewegungen des Kopfes sind angeblich schmerzhaft. Hebt man den Kopf vom Kissen ab und in die Höhe, so richtet sich Pat. dabei sofort unter Stöhnen mit auf. Reflexe nur schwach auslösbar. Druck auf die Musculatur der Ober- und Unterschenkel wird sehr schmerzhaft empfunden, für Nadelstiche keine Ueberempfindlichkeit. Milzdämpfung zeigt keine Vergrösserung, Organ ist nicht palpabel. Auch sonst sind die inneren Organe normal.

29. März. Im Verlaufe des gestrigen Tages hat sich das Krankheitsbild wieder wesentlich geändert. Patient ist absolut benommen, reagirt auf nichts. Rechter Arm und Bein gelähmt, ebenso Parese im rechten Facialis. Schmerzempfindung rechts stark herabgesetzt, resp. ganz aufgehoben. Besonders deutlich ist der Unterschied zwischen beiden Seiten des Gesichts: bei Nadelstichen links zuckt Pat. stark, rechts garnicht. Patient liegt ganz ruhig da, der Kopf ist in die Kissen gebohrt. Athmung tief, zur Zeit regelmässig; während der letzten Nacht mehrfach Andeutung von Cheyne-Stokes'schem Athmen. Bewegungen des Kopfes sind möglich, doch stöhnt Patient dabei; durch Aufheben des Kopfes kann Pat. mit dem Körper heute nicht in die Höhe gehoben werden. Beklopfen des Kopfes erscheint nicht schmerzhaft. Augen stark nach links gewandt, Pupillen reagiren normal.

Erneute Spinalpunction: Flüssigkeit wiederum sanguinolent, aber schwächer wie das vorige Mal. Druck 19 cm. Nach Ablassen von 5 ccm nur noch Druck von 15 cm. Untersuchung der Spinalflüssigkeit ergiebt dasselbe Resultat wie das vorige Mal: keine Bacterien (vor Allem auch keine Tuberkelbacillen), keine vermehrten Leukocyten.

30. März. Zustand des Patienten insofern geändert, als er seinen rechten Arm wieder spontan bewegt. Hebt man jedoch den Arm auf und lässt ihn dann los, so fällt er wie gelähmt herunter. Nadelstiche auf beiden Seiten wieder anscheinend gleich empfunden. Nackensteifigkeit heute wieder deutlich ausgesprochen: Bewegt man den Kopf, so stöhnt Patient. Keine Anomalien der inneren Organe. Stuhlgang seit 6 Tagen durch kein Mittel (Abführmittel, Klysmata) zu erzeugen.

1. April. Patient vollkommen apathisch, reagirt nicht, selbst nicht auf tiefe Nadelstiche. Die aufgehobenen rechten Extremitäten fallen, wenn man sie loslässt, schlaff herunter, die linken werden langsam auf die Unterlage zurückgeführt. Beiderseits Fussclonus, links stärker als rechts. Andauernd ausgesprochene Nackensteifigkeit, Bewegungen des Kopfes rufen Stöhnen des Kranken hervor. Augenhintergrund bietet keine Abnormitäten; nur links eine dreieckige, anscheinend venöse Blutung nasalwärts von der Papille. Pat. schluckt seit 2 Tagen nicht mehr, muss mit der Sonde gefüttert werden, Stuhlgang nicht zu erzielen.

Pat. seit heute früh sehr verfallen; Athmung sehr beschleunigt, ange-

strengt, schnarchend, etwas unregelmässig. Puls sehr beschleunigt und klein. An den inneren Organen keine Abnormitäten.

3. April. Zunehmender Verfall. Vollkommene Benommenheit, starke Nackensteifigkeit. Lähmung des rechten Armes unverändert. Beuge- und Streckbewegungen im rechten Ellenbogengelenk werden jedoch in geringem Umfange spontan ausgeführt. Lähmung des rechten Beines unverändert. Ueber der rechten Lunge ein kleiner Dämpfungsbezirk.

4. April. Exitus letalis.

Die Diagnose war auch durch die Beobachtung der letzten Zeit keine sichere geworden; am wahrscheinlichsten erschien, wie früher, eine acute hämorrhagische Encephalitis mit grösseren Blutungen in die Hirnventrikel resp. auf die Hirnoberfläche. Doch konnte eine tuberculöse Meningitis nicht mit Sicherheit ausgeschlossen werden.

Die Section (Herr Prosector Prof. Dr. Benda), von der ich nur die Section des Centralnervensystems, welche allein von Interesse ist, hervorhebe, ergab Folgendes: Bei Eröffnung der Wirbelsäule entleert sich aus derselben sehr reichlich Blut. Dura prall gespannt; Subduralraum weit, ohne Adhäsionen zwischen Dura und Arachnoidea. Im Subduralraum anscheinend wenig Exsudat. Arachnoidea liegt der Pia ziemlich dicht auf; Subarachnoidealraum enthielt im Lumbaltheil eine geringe Menge blutigen Serums. Im Brust- und unteren Halsmark ist die Arachnoidea beträchtlich verdickt und enthält vereinzelte Kalkplättchen; sie ist mit Blutfarbstoff imbibirt. Im unteren Halsmark finden sich Verwachsungen zwischen Arachnoidea und Pia, zwischen denselben kleine Blutgerinnsel. Gefässe der Pia stark geschlängelt und mit Blut gefüllt.

Die Consistenz des Rückenmarkes ist eine gleichmässig normale; die Querschnitte zeigen im Halsmark eine leichte Röthung der grauen Substanz, welche sich mit etwas wechselnder Intensität nach unten fortsetzt. Bei der weissen Sustanz keine Veränderungen.

Schädeldach ohne weitere Anomalien; Dura ohne Adhäsionen, ist beiderseits prall gespannt. Die Innenfläche der Dura glatt, ohne Auflagerungen, ohne Erguss im Subduralraum. Arachnoidea mässig verdickt, die Subarachnoidealräume beiderseits mit bläulich-rothem Serum gefüllt. Ueber den Hinterlappen, besonders links, liegt unter der Arachnoidea reines Blut; an der Basis ist die Arachnoidea in das Chiasma hinein diffus verdickt. Die Subarachnoidealräume enthalten mehrere, zum Theil braune Blutgerinnsel, die sich in beide Fossae Sylvii sowie in die grossen Querspalten fortsetzen. Pons und Medulla dagegen ohne blutige Auflagerungen. Basale Blutgefässe ohne Wandverdickungen, ihre Wandungen, besonders die der rechten Fossa Sylvii, eher von auffallender Schlaffheit. Das Lumen der Gefässe enthält keine abnormen Gerinnsel. Die Consistenz des Gehirns im Ganzen gleichmässig; in der linken 2.—3. Stirnwindung erscheint das Gehirn etwas weicher. Hirnhäute im Ganzen leicht abziehbar. Im Gebiete der linken zweiten Stirnwindung, in deren hinteren Abschnitten, befindet sich eine fünfmarkstückgrosse Stelle mit Adhäsionen, bei deren Ablösung die Rinde geröthet, erweicht und mit feinen Blutgerinnseln durchsetzt zurückbleibt. Seitenventrikel nur wenig erweitert, enthalten einen Theelöffel einer fast rein-

blutigen Flüssigkeit. Im linken Seitenventrikel befindet sich dicht unter dem Balken und vor dem Kopf des Streifenhügels ein etwa 1 cm langer und $^1/_2$ cm breiter, mit blutigen Rändern umgebener Einriss des Ependyms, aus dem blutige Hirnsubstanz quillt. Beim Einschneiden gelangt man hier in einen mindestens kirschgrossen Erweichungsherd der ersten Stirnwindung von deutlich braunrother Farbe. Ein grösserer Erweichungsherd, der der oben erwähnten Partie der zweiten Hirnwindung entspricht, zieht sich ohne scharfe Grenze in der Marksubstanz dieser Stirnwindung etwa wallnussgross fort. Im Uebrigen enthalten die Hemisphären reichliche abspülbare Blutpunkte, keine Blutungen. Basalganglien normal, im 3. und 4. Ventrikel kein blutiger Inhalt.

Graue Substanz des Kleinhirns etwas geröthet, ohne Blutungen. Querschnitte des Stammes ohne Veränderungen. Bei Besichtigung der Unterseite des linken Stirnlappens findet sich der oben erwähnte Erweichungsherd bis in die Rinde des Gyrus rectus fortgesetzt, wo er in einem etwa $3^1/_2$ cm langen, $1^1/_2$ cm breiten Streifen genau longitudinal unter dem Tractus olfactorius die Oberfläche der Hirnrinde durchsetzt.

Die Dura der Basis zeigt keine Blutungen, die Knochen des Schädels ohne Verletzungen.

Anatom. Diagnose. Chron. Mening. spinalis; Hirnhämorrhagien; Schluckpneumonien, geringe Verdickung der Mitralis; Myocarditis parenchym.; geringe Obesitas des Myocards; Bronchitis purulenta; abscedirende Bronchopneumonie beider Lungen, besonders rechts; circumscripte fibrinöse Pleuritis; chronische ossificirende Arachnitis spinalis; hämorrhagische und anämische Erweichungen der linken Hemisphäre; Durchbruch einer Blutung in den linken Seitenventrikel; Hämatom der Seitenventrikel und der Arachnoidea.

Ich glaube der Krankengeschichte und dem Sectionsprotokolle nur einige Worte zufügen zu sollen. Sowohl die klinische Beobachtung als auch der anatomische Befund stimmten darin überein, dass es sich hier um eine Hämorrhagie, die sowohl auf die Hirnoberfläche als auch in die Seitenventrikel hinein erfolgt war, handelte und die die Folge von acuten entzündlichen Erweichungen war, welche zweifellos auf der Basis einer Influenza-Erkrankung und durch sie verursacht zu Stande gekommen waren. Abweichend von dem gewöhnlichen Bilde der Influenza-Encephalitis fanden sich hier nicht die multiplen feinen Blutungen der Gehirnsubstanz, sondern grössere Erweichungspartien, z. Th. mit Hämorrhagien durchsetzt, von denen die eine, in den Seitenventrikel durchgebrochen, die klinischen Erscheinungen einer Hirnblutung hervorgerufen hat.

Ich möchte nur noch ausdrücklich hervorheben, wie die Lumbalpunction auch in diesem Falle wieder ausserordentlich aufklärend gewirkt und die Stellung einer genauen Diagnose ermöglicht hatte. Für die in Frage gekommene und durch das Resultat der Lumbalpunction immer mehr zurückgetretene Diagnose einer tuberculösen Meningitis ergab der Sectionsbefund nicht den geringsten Anhalt.

VII.

Beitrag zur Symptomatologie der Geschwülste des Mittelhirns und der Brückenhaube.

Von

Dr. M. van Oordt,
St. Blasien.

(Mit 10 Abbildungen.)

Geschwülste, welche das Mittelhirn: Vierhügel und Hirnschenkel, zu ihrem Ausgangspunkt wählen, oder durch ihre Localisation in deren nächster Umgebung grossen Einfluss auf die dort gelegenen Centren und Bahnen nehmen, verursachen gewöhnlich augenfällige und meist leicht zu deutende Symptome, so dass sie bezüglich der annähernden Bestimmung ihrer Lage zu den leichter diagnostizirbaren gehören. Die Nachbarschaft des Kleinhirns und dessen cerebraler Verbindungen, des Sehhügels, der Zirbeldrüse, erweitern und compliciren jedoch fast immer das Symptomenbild. Diese Thatsache wird auch bei Stellung der Diagnose gebührend in Rechnung gezogen. Schwieriger ist die anatomische Erklärung für einzelne Symptome zu finden, welche insbesondere in Rücksicht auf die Vierhügel zu widersprechenden Ansichten geführt hat, die sich durch die Casuistik nur sehr langsam aufklären. Wenn wir in erster Linie die Pupillendifferenz und einseitige oder doppelseitige Lähmungen im Gebiet des Oculomotorius als charakteristisch für den Vierhügeltumor ansehen, so besteht doch schon das klinische Gesammtbild aus einem gewöhnlich mannigfaltigeren Symptomencomplex, dessen wesentliche Componenten folgende sind: abgestufte Oculomotoriuslähmungen, Coordinationsstörung nach Art der cerebellaren Ataxie und — wenn auch nicht immer — Stauungspapille. An diesen Kern lagern sich manchmal noch andere Symptome an, die bedingt sind durch die verschiedene Ausdehnung und die Tiefenwirkung des Tumors auf benachbarte Bahnen und Centren, die aber nur in Verbindung mit den Cardinalsymptomen von topognostischer Bedeutung sind. Je nachdem treten Opticusatrophie, Trochlearis- und sogar Abducenslähmungen und Störungen des Gehörs auf. Meist nicht intensive Sensibilitätsstörungen

weisen auf eine Ausdehnung nach der Richtung der Hirnschenkel- und Brückenhaube. Zu den schon selteneren Begleitserscheinungen gehören die Bewegungsataxie, Intentionstremor, choreatische, athetotische Parakinesen, deren Mischformen und Störungen der Sprache. Ganz vereinzelt kommen zur Beobachtung der Diabetes insipidus und der Diabetes mellitus. Dieser und die anderen letztgenannten Symptome geben dem zu besprechenden Fall ein eigenartiges Gepräge, und da sich an sein Vorkommen schon von Langem her topognostische Erörterungen geknüpft haben, seine Bedeutung für die Localdiagnose überhaupt aber in letzter Zeit in Frage gestellt worden ist, so verdient jeder Hirntumor mit Glykosurie besondere Beachtung.

Marie S., $8^1/_2$ jähriges Schusterskind, wird am 31. März 1896 in die medicinische Klinik aufgenommen. Der Vater und mehrere Geschwister sind völlig gesund. Die Mutter des Kindes starb vor einem Jahr an Phthise, abgesehen davon sind in der ganzen Familie weder Lungen- noch Nervenkrankheiten. Vor einem Vierteljahr zeigten sich im Anschluss an einen Masernfall im Hause an den Beinen des Kindes einige rothe Flecken, die jedoch nicht mit Sicherheit für Masern zu halten waren. Im Uebrigen war das Kind nie krank. Seit etwa 6 Wochen bemerken die Angehörigen eine leichte Schwäche der linken Gesichtsmusculatur und Herabhängen beider Augendeckel. Allmählich wird der Gang schlechter, unsicherer, manchmal schwankend. Besonders bemerkt wird eine Unsicherheit der linken Hand. Die Sprache habe sich verändert, indem das Kind langsam und eintönig spreche, während es früher lebhaft und munter geplaudert habe. Eine Abnahme der Intelligenz hat der Vater im täglichen Zusammenleben mit dem Kinde nicht beobachtet. Bis zum Beginn der Krankheit kam das Kind in der Schule leidlich mit.

Befund am 31. März 1896. Gracil gebautes Mädchen, in ziemlich gutem Ernährungszustand, von blasser Hautfarbe, die Schleimhäute jedoch gesund geröthet. Keine Drüsenschwellungen, keine Oedeme, keine pathologischen Veränderungen der Haut. Hutchinson'sche Zahnmissbildung (Lues der Eltern nicht anzunehmen). Leichte trockene Bronchitis; am Herzen ein systolisches Geräusch an allen Ostien ohne Vergrösserung der Dämpfung bei sonst normalem Circulationssystem. Status internus im Uebrigen normal. Urin: kein Albumen, kein Saccharum. Intelligenz und Aufmerksamkeit des Kindes gut entwickelt. Weinerliche Stimmung wechselt sehr rasch mit grosser Heiterkeit, jedoch ohne Zwangserscheinung.

Auffallend ist die langsame, zögernde Sprechweise; die Antworten erfolgen träge und monoton bei reiner Aussprache der einzelnen Laute, Silben und Worte; niemals Stottern. Gehör anscheinend recht gut bei der Aufnahme. Normale Sehschärfe bei normalem ophthalmoskopischem Befund. Beiderseitige Ptose des oberen Lides r $>$ l. Pupillendifferenz l $>$ r, normale Pupillarphänomene. Kein Nystagmus; Strabismus. Exacte Augenmuskeluntersuchung ist undurchführbar; sicher ist eine Parese des rechten Rectus superior, Rectus internus und anscheinend auch des rechten Rectus externus. Wegen dieser das rechte Auge betreffenden Lähmung geht das Kind meist mit nach rechts oben verdrehtem Kopf. Leichte linksseitige

Facialisparese der unteren Aeste, die sich durch geringes Verzogensein des Mundes nach rechts und einen schlaffen Ausdruck der linken Gesichtshälfte kundgiebt und vorwiegend beim Mienenspiel auftritt. So wird beim Lachen der rechte Mundwinkel prompt ausgezogen, erst nach einiger Zeit folgt auch der linke. Beim willkürlichen Arbeiten einzelner Partien der Facialismusculatur ist so gut wie kein Unterschied zwischen der gesunden und kranken Seite erkennbar. Die Zungenspitze weicht leicht nach rechts ab, kann aber gerade gerichtet werden. Die linke Zungenhälfte ist schlaffer; kein Zungenzittern. Das Gaumensegel hebt sich beim Phoniren gleichmässig. Die Reflexerregbarkeit vom Rachen aus ist etwas herabgesetzt. Die Sensibilität im linken Trigeminusgebiet ist für Schmerz und Temperatur etwas herabgesetzt; für tactile Reize besteht keine deutliche Unterempfindlichkeit.

Grobe Kraft und Beweglichkeit für alle Muskeln des Rumpfes und der Extremitäten beiderseits gleich gut. Hingegen besteht Intentionszittern und Ataxie beider Arme, l > r. Die Hände führen manchmal leichte athetoide Bewegungen aus, dazu kommen noch zeitweilig choreiforme Zuckungen im rechten Arm. Bei Bewegungen der Beine ebenfalls links eine stärkere Ataxie. Beim Gehen und Stehen Schwanken, besonders nach der linken Seite hin, Zehenstand in Folge dessen ganz unmöglich. Die Sensibilität an Rumpf und Gliedern scheint überall intact zu sein, es wird sehr genau localisirt, Muskelsinn und stereognostisches Vermögen vollkommen erhalten. Der Kopf und die Wirbelsäule nirgends empfindlich. Hautreflexe beiderseits lebhaft; die Sehnenreflexe beiderseits gesteigert und Fussclonus, der rechts stärker ist als links.

Im Lauf der siebenwöchentlichen Beobachtungszeit nahmen alle Symptome an Intensität noch etwas zu. Die Ataxie bildete sich besonders links aus. Die Schmerzempfindung der linken Körperhälfte stumpfte sich etwas ab. Es trat starker Nystagmus, besonders beim Sehen nach oben, auf. Rechts nahezu vollständige Ophthalmoplegie; der Blick nach rechts ist für beide Augen fast aufgehoben. Niemals Stauungspapille. In den letzten Wochen Klagen über rechtsseitigen Stirn- und Nackenschmerz.

Einer besonderen Erwähnung bedarf das Verhalten des Urins.

Am Tag der Aufnahme, 31. März, Urin: 1024, sauer, kein Albumen, kein Saccharum.

3. April. Versuch auf alimentäre Glykosurie mit 75 g reinen Traubenzuckers fällt positiv aus.

6. April. Bei beliebiger Kost 3,2 Proc. Zucker. Hierauf erhebliche Einschränkung der Kohlehydratzufuhr und vollständiges Verschwinden des Zuckers.

14. April. Gewöhnl. Kost; Urin 0,5 Proc. Zucker.

15. April. Gewöhnl. Kost; Urin immer etwas Zucker.

16. April. Gewöhnl. Kost; Urin 3,8 Proc. Zucker.

17.—22. April. Vorwiegend Fleisch-Fettkost; kein Urin Zucker, sp. Gew. 1022—1015, Tagesmengen 700—1000 ccm.

23. April. Dieselbe Kost mit 50 g Traubenzucker: im Urin 6,8 Proc. Zucker.

24. April. Fleisch-Fettkost: noch Spuren von Zucker.

25. April. Fleisch-Fettkost: kein Zucker.

Späterhin bei möglichst strenger Diabetesdiät regelmässig circa $^1/_2$ Proc.

Zucker, bei normaler Kost sofort höhere Werthe. Der allgemeine Ernährungszustand hob sich trotzdem unter stetiger Gewichtszunahme. In den letzten Lebenstagen unregelmässige leichte Temperatursteigerungen. Puls regelmässig und gewöhnlich zwischen 84 und 96. Am 21. Mai, nachdem sich das Kind vorher ganz wohl gefühlt hatte, heftiges Erbrechen, klonische Krämpfe, zunächst nur im rechten Arm, dann fast dauernd im Gesicht. Unter Bewusstlosigkeit und allgemeinen Convulsionen trat nach 3 ½ Stunden der Tod ein.

Sectionsbefund.

Zwerchfellskuppe beiderseits an der 3. Rippe, Lungen zusammengefallen, aber nirgends infiltrirt; am linken Oberlappen eine kleine Pleurahämorrhagie; l. h. einige spärliche, leicht zerreissliche Verwachsungen. In der linken Pleurahöhle einige Cubikcentimeter seröser Flüssigkeit. In den Bronchien spärlich glasig-schleimiges Secret. Bronchialdrüsen nicht verkäst. Herz: Linker Ventrikel fest contrahirt, rechter Ventrikel schlaff. Die Ränder der Mitralkappe etwas verdickt. Herzwandungen normal. Unterhalb der Mitralklappensegel einige leicht ablösbare Fibringerinnsel. Der Peritonealüberzug der Bauchorgane ist sehr dünn übersät mit miliaren Tuberkeln. In der Bauchhöhle keine Flüssigkeit. Die Mesenterialdrüsen nicht verkäst. Im Uebrigen nichts Besonderes; vor Allem das Pankreas ohne makroskopisch pathologischen Befund.

Nach Eröffnung des Schädels zeigt sich die Dura mater nicht mit dem Schädeldach verwachsen. Sie ist leicht geröthet; die Venen der Hirnhäute und und des Gehirns sind nur mässig gefüllt. An der Grenze der linken Kleinhirnhemisphäre befindet sich eine haselnussgrosse, weisse knorpelige Geschwulst, die der Brücke leicht aufliegt und die linke Trigeminuswurzel theilweise einschliesst. Das Rückenmark liegt frei im Wirbelkanal. Querschnitte in der Höhe der obersten Cervicalnervenaustritte zeigen keine makroskopischen Veränderungen der Hinterstränge. Auf dicht sich folgenden Frontalschnitten durch das Grosshirn wird nichts Krankhaftes entdeckt. Die Hirnventrikel sind kaum erweitert und mit einer klaren Flüssigkeit gefüllt. Am Kleinhirn nichts Pathologisches. Ein Schnitt quer durch die oberste Brücke trifft einen in ihrer rechten Hälfte eingebetteten Tumor von gelbweisser Farbe und käsiger Consistenz, der sich demnach schon makroskopisch als Tuberkel ansprechen lässt, was durch nachträgliche mikroskopische Untersuchung und Bacillenfund bestätigt wurde. Der Hirnstamm im engeren Sinne wird einer mikroskopischen Untersuchung unterzogen und zwischen den Obersteiner'schen Linien C—S, also vom untersten Theil des verlängerten Marks bis oberhalb der vorderen Vierhügel auf Serienschnitten untersucht. Die folgenden Angaben beziehen sich im Wesentlichen auf Präparate Weigert'scher Färbung und deren Modificationen.

C—D. *) Die Ganglienzellen der rechten Olive und Nebenolive, die eben beginnen, sind spärlicher und kleiner als links; sie sehen geschrumpft aus. Das die rechte Olive umkreisende Fasersystem ist lateral und lateroventral von der Olive degenerirt. Auf dem Ependym wird ein miliarer Tuberkel angeschnitten.

---

*) Siehe die Abbildungen, denen im Wesentlichen die Obersteiner'schen Schemata zu Grunde liegen.



D. Die rechtsseitige laterale Degenerationszone erstreckt sich bis zu der von der Olive und dem seitlichen Theil der Oblongata gebildeten Furche, in der die Aeste der Arteria cerebelli inf. post. eintreten. Sie befindet

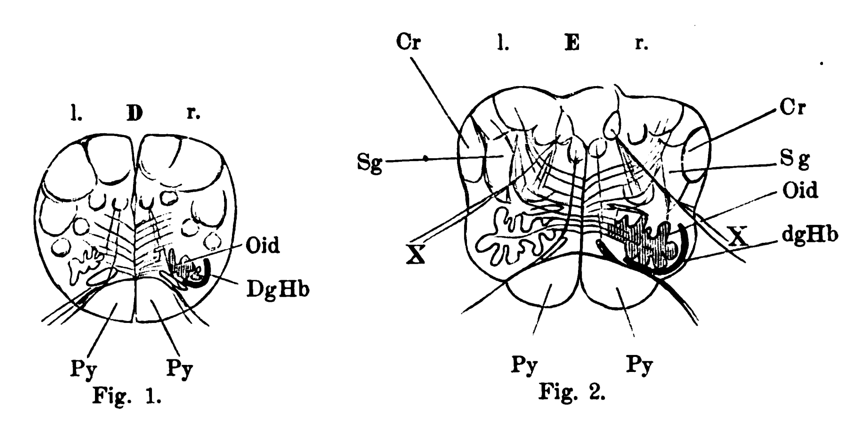


Fig. 1. Fig. 2.

sich etwas im Abstand von der Olive. Fibrae arcuatae ext. normal. Olive selbst in der schon beschriebenen Weise geschrumpft.

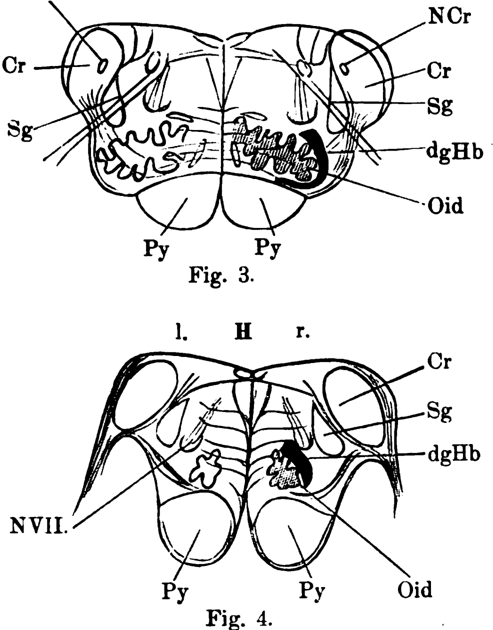


Fig. 3.

Fig. 4.

E. Die immer noch schmale Degenerationszone beginnt am ventralen Anfang des zwischen Olive und unterer Nebenolive gelegenen Hilus. Das Band des rechten Olivenkerns ist schmäler und blasser als links. Die Zellenmenge ist jedoch nicht verringert, sondern nur die Zellen sind blasser und geschrumpft. Auch die aus dem Olivenhilus ausstrahlenden Fasern erscheinen blasser.

F. Degenerationszone in einem lateroventralen Ringstück die sehr atrophischen rechten Olivenwindungen umfassend.

G. Der immer breiter werdende Degenerationsstrich schlägt sich auf den Rücken der rechten Olive um. Im gleichzeitig mitgeschnittenen Kleinhirn taucht der Nucleus dentatus auf, ohne irgend welche Anomalie.

H. Der Degenerationsstrich ist von der rechten Olivenseite allmählich in die Gegend der centralen Haubenbahn hinübergeglitten. Am rechten VII. Kern nichts Anormales, ebensowenig am Ventrikelboden und Kleinhirn.

H—I. Isolirte ganz circumscripte Degeneration der rechten centralen Haubenbahn, Schleife immer ganz intact.

I. Der Degenerationsfleck füllt die ganze Lücke zwischen rechter medialer Schleife und oberer Olive aus, hat demnach eine etwas grössere Ausdeh-

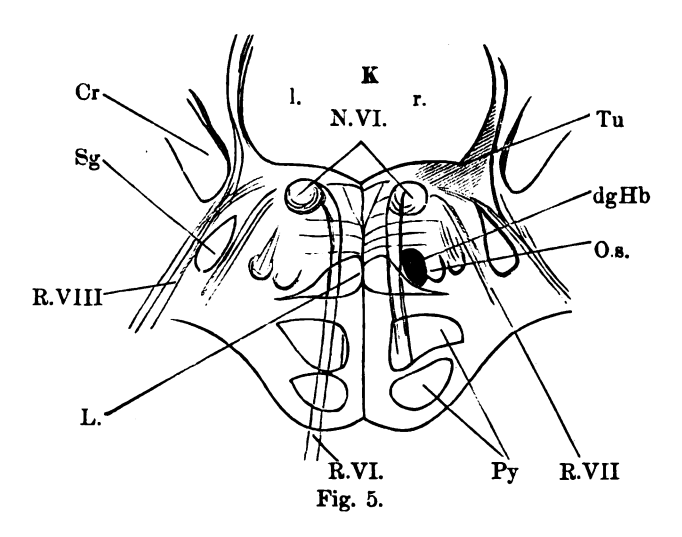


Fig. 5.

nung, als der centralen Haubenbahn im Allgemeinen zugesprochen wird. Nucl. olivar. sup., Nucl. VII, austretende VII-Fasern, Subst. gelatinosa,

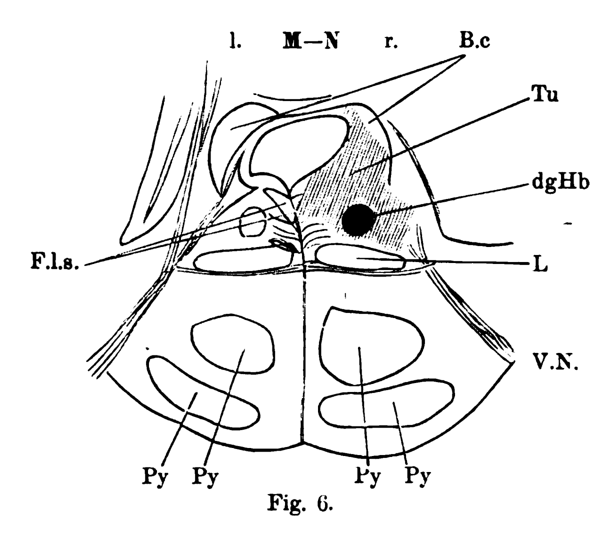


Fig. 6.

Acusticuskerne und Fasern, kurz alle in dieser Höhe liegenden Zellterritorien und Faserbahnen sind sonst gesund.

K. Am Ventrikelboden beginnt rechts mit einer zwischen Abducenskern

und Deiters'schem Kern gleichmässig erscheinenden Entartung der dort liegenden Zellen und Fasern der caudale Pol des sich rasch vergrössernden Tumors. Centrale Haubenbahn scharf umgrenzt degenerirt. Alles Andere normal, insbesondere die Schleife.

L. Entartungsbezirk am Ventrikelboden erreicht schon die Substantia gelatinosa und die aufsteigende V. Wurzel. Der Bezirk, der medial von dem sich formenden Bindearm liegt und die zum Wurm verlaufenden Fasern aus der dorsalen Gegend der Formatio reticularis und dem Acusticuskern her enthält, sowie die sensorische Kleinhirnbahn sind rechts sehr faserarm. Corpus dentatum normal. Abducenskern ausserhalb des Herdes, der die Facialiswurzel gerade berührt.

M. Der Tuberkel liegt zwischen rechtem Bindearm und Ventrikeloberfläche im dorsolateralen Theil der Formatio reticularis. In dem V. sensiblen und motorischen Kern sind keine Fasern mehr zu sehen, die Zellen sind noch vorhanden. Die total degenerirte centrale Haubenbahn ist noch durch einen

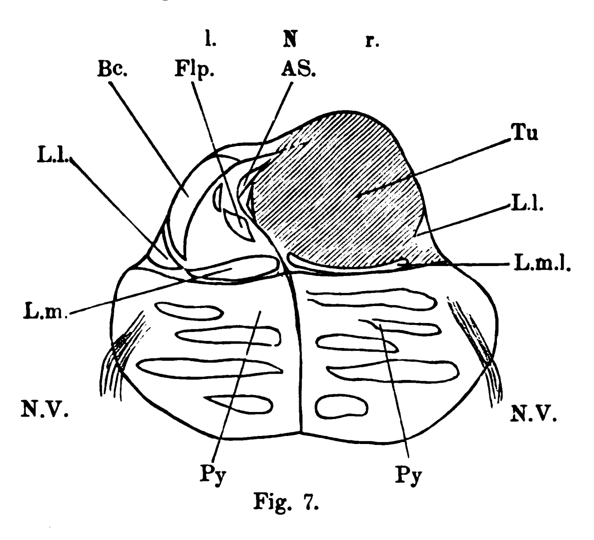


Fig. 7.

Streifen gesunden Gewebes vom Tumor getrennt. Corpus restiforme, Brückenfasern und obere Olive völlig ausserhalb des Herdes. Die Faserverarmung lässt sich bis zum Kugelkern verfolgen, am Ventrikelboden links wieder ein kleiner miliarer Tuberkel.

M—N. Rechter Bindearm immer mehr in den Herd einbezogen. Dieser streift schon den rechten Fasc. longit. und die rechte mediale Schleife. Die Raphe wird bereits nach links gedrängt. Der Locus coeruleus lässt noch einige Zellreste erkennen. Die degenerirte centrale Haubenbahn hebt sich noch als besonderer Bezirk am Rande der Geschwulst ab.

N. Der rechte Bindearm ist in der Geschwulstmasse verschwunden, die auch die Fasern der hier auftretenden lateralen Schleife schädigt und den rechten seitlichen Schleifenkern zerstört. Die massiven Querschnittsbündel zur Seite der rechten lateralen Schleife sind auf die Länge einiger Millimeter ganz unterbrochen, da wo der Tumor zwischen medialer und lateraler Schleife an die Oberfläche durchbricht. Erhalten sind rechts nur

noch einige Schleifenbündel und ein schmaler Strich des Fasc. long. post. Die ganze linke Seite bleibt intact, ist aber comprimirt.

O. Die Geschwulst nimmt die ganze Ausdehnung der rechten Haube ein,

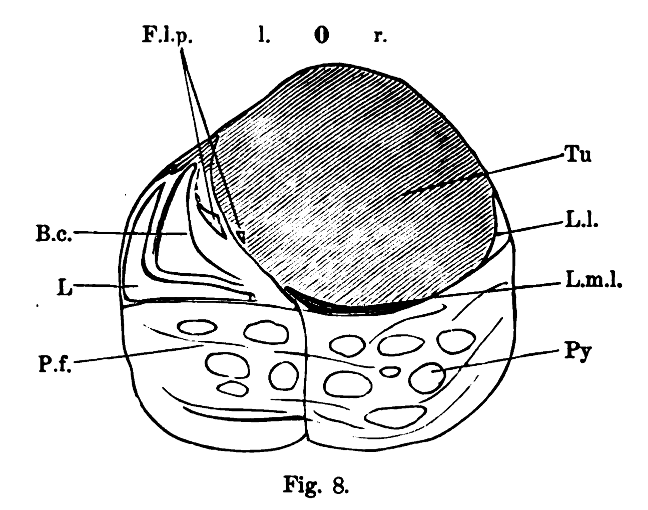


Fig. 8.

ventral begrenzt von einer dünnen Schicht Schleifenfasern und einigen Bündeln der lateralen Schleife. Einige Fasern des rechten Fasc. long. post.

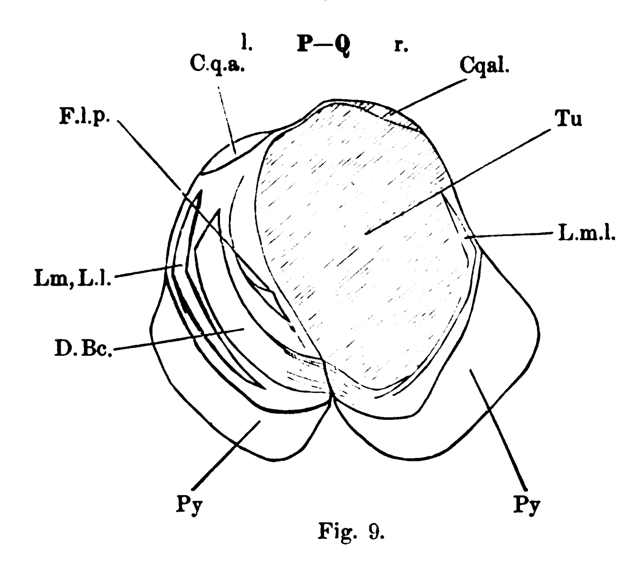


Fig. 9.

sind nach links hinüber gedrängt, wo sie von dem enorm comprimirten Fasersystem der linken Seite kaum zu unterscheiden sind. Die Trochleariskreuzung ist an einzelnen Stellen durchbrochen und die Geschwulst schädigt auch noch dorsale Bündel der linken lateralen Schleife. Der Aquaeductus

Sylvii ist nur als Spalt zu erkennen, dem an einzelnen Stellen sogar die Ependymbegleitung fehlt.

P. Der die ganze rechte Haubenregion noch einnehmende Tumor hat das rechte Corpus quadr. post. zu einer dünnen Platte gedrückt und comprimirt auch das linke sehr. Die rechte Schleife ist zwar wieder etwas faserreicher, hingegen existiren vom rechten hinteren Längsbündel kaum noch Spuren. Die Fasern des linken Bindearms sind bis über die Raphe nach rechts hinüber zu verfolgen, während von rechts her keine einzige herübertritt. Der Centralkanal ist in der Tumormasse verschwunden, so dass nicht einmal mehr Ependymreste aufzufinden sind. Die motorische Region ist ganz intact und selbst rechts kaum comprimirt. Trochleariswurzel links gut erhalten, rechts sehr atrophisch.

Q. Centralkanal immer noch obliterirt. Auf dieser Schnitthöhe haben sich die Bindearme eben gekreuzt. Unter dem noch kleinkirschgrossen Tumor

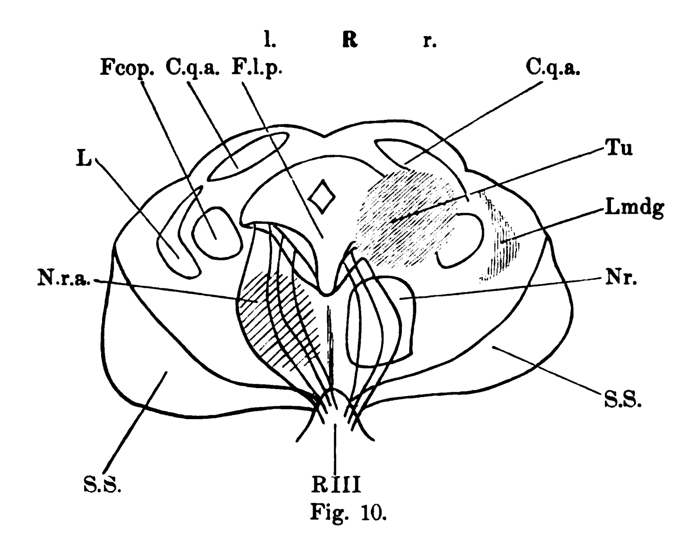


Fig. 10.

der rechten Haube liegt ein gut erhaltener gekreuzter Bindearm. Links existirt nur ein minimales Fasernetz mit spärlichen Längsfasern. Rechte mediale Schleife noch sehr faserarm, die linke ziemlich gut erhalten. Auch der rechte vordere Vierhügel ist so gut wie verschwunden und der rechte hintere Vierhügelarm nur angedeutet. Links sind diese Gebilde zwar auch ernstlich in Mitleidenschaft gezogen, aber doch viel besser als rechts erhalten. Die Verbindungsfasern zwischen beiden hinteren und vorderen Vierhügeln sind in Tumormasse untergegangen. Vom rechten III. Kern ist auf dieser Höhe gar nichts mehr vorhanden und die austretende rechte Wurzel ist sehr faserarm. Der linke Oculomotoriuskern ist blass und seine Wurzel zeigt ebenfalls Defecte. Weiter centralwärts werden die Vierhügel allmählich frei. Der linke III. Kern ist besser entwickelt; auch Spuren des rechten III. Kerns tauchen in der Tumormasse auf. Rechter rother Haubenkern und gekreuzter Bindearm ohne sichtliche Veränderungen. Links ist derselbe sehr blass und sowohl zell- als faserarm. Die Pyramidenbahnen

beiderseits tadellos. Der Aquäductus ist noch sehr comprimirt, doch wird sein Lumen langsam weiter und die Raphe ist kaum mehr verschoben.

R. Letzte Spuren der Geschwulst besonders am Boden und der rechten Seite des Aquäductus dorsal vom gut erhaltenen rechten Nucl. tegmenti. Der linke Arm des hinteren Vierhügels zeigt deutliche Fasern, der rechte existirt kaum. Die rechte Schleife, besonders deren lateraler Theil sehr atrophisch. Links nur geringe Atrophie. Beiderseits treten wieder Zellen und Fasern des III. Kerns auf.

Zwischen den Höhen r und s endigen die letzten Spuren des Tumors. Die rechte Formatio reticularis ist noch blass, die ventrale und dorsale Haubenkreuzung nur spärlich ausgesprochen. Die mediale Schleifenstrahlung der rechten Seite ist reducirt an Volumen und Intensität der Färbung. Pyramiden, Subst. Soemmeringii links gleich rechts. Der linke Nucl. tegmenti blass und fast faserlos. Eine weitere Verfolgung der sec. Degeneration ist von nun an nicht mehr durchführbar, da die einzigen frontalwärts mehr weniger degenerirten Systeme, die rechte Schleife und der linke gekreuzte Bindearm, in seitlicher Richtung abschwenken.

Ich recapitulire nochmals den klinischen und anatomischen Befund wobei dem ersteren eine genaue Untersuchung 3 Tage vor dem Tode zu Grunde liegt:

Rechtsseitiger Stirnschmerz, Störungen des Gleichgewichts, Schwanken besonders nach links. Bradyphasie, progressive Glykosurie, Ataxie, Steigerung der Sehnenreflexe, lebhafte Hautreflexe, Nystagmus nach oben. Pupillendifferenz. Keine Stauungspapille.

Rechte Körperhälfte.		Linke Körperhälfte.
Ptosis	stärker als	Ptosis
Parese des Musc. rectus superior,		
„ „ „ „ internus,		
„ „ „ „ externus,		Parese des Musculus rectus internus.
„ „ „ obliquus superior (?)		
„ „ „ obliquus inferior (?)		Facialisparese, besonders der unteren Aeste, vorwiegend bei Ausdrucksbewegungen.
„ „ „ rectus inferior.		
		Zunge weniger contrahirt. Abweichen der Spitze nach rechts.

Obere Extremitäten:

schwächer:	Ataxie, Intentionstremor, athetoide Bewegungen choreiforme Zuckungen.	stärker.
schwächer:	Ataxie der unteren Extremitäten:	stärker.
	Sehnenreflexe:	
gesteigert		gesteigert.
Fussclonus (oft nur angedeutet)		Fussclonus lebhaft.
		Hypalgesie besonders im Trigeminusgebiet.

Der anatomische Befund ergab: Keine nennenswerthe Stauung in den Grosshirnventrikeln bei normalem 4. Ventrikel, keine Blutstauung in den Hirnvenen. Sylvi'sche Wasserleitung comprimirt und obliterirt durch einen nussgrossen Tuberkel der Haube der Brücke und der Hirnstiele. Die Geschwulst liegt in der rechten Haube zwischen den Obersteiner'schen Frontalebenen r—k und erstreckt sich demnach etwa von der Mitte der vorderen Vierhügel bis zur Höhe des Facialiskerns. In diesem Bereich sind vollständig zerstört: die rechte centrale Haubenbahn, das ganze rechte Haubenfeld, das rechte hintere Längsbündel, der rechte laterale Schleifenkern, der rechte hintere Vierhügel; hochgradig lädirt sind: ein grosser Theil des rechten vorderen Vierhügels, der rechten medialen und lateralen Schleife, ein grosser Theil des Oculomotoriuskerns, ein kleiner Theil des rechten Trigeminuskerns und der Subst. gelat., der Trochleariskreuzung, in geringerem Maasse der rechte Deiters'sche Kern. Die rechten III. Fasern sind besonders in ihrer unteren Hälfte zerstört. Die linke Haube ist je nach der Ausdehnung des Tumors mehr oder weniger comprimirt und der linke hintere Vierhügel zum Theil zerstört. Die Pyramidenbahnen zeigen nicht einmal Compressionserscheinungen, höchstens noch in den dorsalsten Bündeln der rechten Seite. Secundär degenerirt sind: die rechte centrale Haubenbahn in peripherer Richtung, der rechte Bindearm in centraler Richtung, für eine kurze Strecke auch die rechte mediale Schleife. Der linke Trigeminus ist zum Theil in ein extramedulläres Cholesteatom eingebettet, zeigt aber nur spärliche Wurzeldegeneration.

An dieser Stelle erwähne ich kurz einen aussergewöhnlichen anatomischen Befund: Zwischen den Obersteiner'schen Schnitthöhen f und g findet sich beiderseits ein stecknadelkopfgrosser Kern zwischen den Fasern des Corpus restiforme, nicht weit von dessen medialem Rand. Der Kern hebt sich scharf von den Fasern der Umgebung ab, ist von einer ganz schmalen circulären Faserschicht umgeben und hat auch in sich ein nur spärliches Fasergeflecht. Ganz vereinzelte Fasern von denen, die vom Corpus restiforme zur Olive abschwenken, treten auch quer hindurch. Auf der Schnittfläche finden sich etwa in der grössten Ausdehnung des Kerns ca. 25—30—40 rundliche oder mehr birnförmige Ganglienzellen von der Form der Ganglienzellen der Olive, aber kleiner als dieselben und auch kleiner als die Zellen des Nucleus dentatus. Am Rand liegen die Zellen dichter als im Centrum und auf einigen Schnitten bemerkt man eine Art radiärer Anordnung, wie sie den unteren Oliven eigen ist. Verbindungen dieses Kerns nach einer bestimmten Richtung hin konnte ich nicht entdecken. In der Literatur sind mir keine Angaben über denselben begegnet und es scheint mir fraglich, ob wir es hier mit einer Heterotopie oder einem bislang nicht beobachteten, wahrscheinlich gewöhnlich durch die Fasern des Strickkörpers ziemlich verdeckten normalen Kern zu thun haben. Würden wir eine Heterotopie zulassen, so würde Anordnung und

Bau des Kerns, sowie das Verhältniss der umgebenden Fasern zu ihm für eine Zusammengehörigkeit mit den unteren Oliven sprechen. Dagegen muss eingewendet werden, dass seine Zellen in der Grösse von den Olivenzellen differiren. Besonders fällt dagegen auch ins Gewicht, dass die rechte Olive degenerirt, dieser Kern jedoch beiderseits gleichmässig gut entwickelt ist. Ebenso wenig scheint mir eine Zusammengehörigkeit mit dem Nucleus dentatus wegen der groben Differenz in Zellgrösse und auch in der Form nicht plausibel. Mit dem Seitenstrangkern ist keine Verwechselung möglich, da derselbe in unseren Präparaten einige Millimeter central davon gut entwickelt ist. Eine Absprengung von den Hinterstrangkernen kann schon deshalb nicht ohne Weiteres angenommen werden, weil der Kern von Strickkörperfasern völlig umgeben ist und ebenfalls die Zellgrösse nicht mit derjenigen dieser Kerne übereinstimmt. Die Substantia gelatinosa kann ich ebenfalls nicht in das Corpus restiforme hinein verfolgen.

So möchte ich wegen der absolut gleichen und regelmässigen Ausbildung des Kernes in derselben Höhe und in genau derselben Lage doch der Ansicht zuneigen, dass wir einen Kern sui generis vor uns haben, der jedoch nicht immer mit derselben Deutlichkeit ins Auge fällt. Ein Mehr wage ich darüber nicht zu sagen (s. Fig. 3 Ncr).

Für das Zustandekommen unseres Krankheitsbildes können wir in ätiologischer Hinsicht von den spärlichen Miliartuberkeln absehen, um so mehr, als das Kind auch in den letzten Tagen nicht die Erscheinungen einer Miliartuberculose oder tuberculösen Meningitis zeigte. Demnach darf bei dem sonst negativen pathologischen Befund an inneren Organen und am Centralnervensystem die gesammte Symptomenreihe des vorliegenden Falles, die sich bis zum plötzlichen Tode continuirlich entwickelte, allein mit dem beschriebenen Tumor in Zusammenhang gebracht werden.

Zunächst verdienen einige anatomische Befunde besondere Erwähnung. Aus einem die Haube des Pedunculus und die Vierhügel lädirenden Herde sieht man die scharf begrenzte, in secundärer Degeneration befindliche Haubenbahn zur Olive derselben Seite hinabsteigen. Zunächst rein dorsal von der unteren Olive wendet sich das Degenerationsfeld immer mehr seitlich und umgiebt schliesslich in einem schmalen äusseren Halbring die Olive, die selbst atrophisch erscheint in Bezug auf das Gesammtvolumen sowohl, als auf das der einzelnen Ganglienzellen. An der anderen Olive ist nichts Derartiges zu beobachten. Jenseits der Olive ist kein von secundärer Degeneration befallenes Fasersystem feststellbar. Es bestätigt dies die Beobachtungen von Bechterew, Flechsig, Helweg, dass die centrale Haubenbahn, welche das Mittelhirn mit der gleichseitigen Olive verbindet, in centrifugaler Richtung degenerirt und wohl auch leitet. Moeli und Marinesco[1]) und Jakob[2]) fanden die nämliche Degenerationsrichtung. Das scheint mir auch aus einer Beobachtung Kern's[3]) hervorzugehen, der bei einer Atrophie des proximalen Drittels der unteren Olive die Haubenbahn intact fand. Ueber den centralen Beginn dieser Bahn bringt der vorliegende Fall nur in-

sofern Aufschluss, als wir wenigstens in proximaler Richtung vom Herd keine Haubendegeneration, abgesehen von der Schleife, fanden.

Dies legt die Annahme nahe, dass die centrale Haubenbahn auf dem Weg vom Gehirn zum Kleinhirn aus mehreren Neuronen zusammengesetzt ist. In den Oliven kennen wir den Beginn eines derselben, in die Vierhügelgegend ist wohl der Beginn eines anderen zu verlegen, das zum wenigsten einem sehr grossen Theil dieser Bahn in der Brückenhaube als nutritives Centrum dient. Durch unseren Herd wurden jedenfalls alle die centrale Haubenbahn zusammensetzenden Bündel unterbrochen und so erklärt sich auch die im Vergleich zu anderen Beobachtungen grössere Ausdehnung des Degenerationsfeldes, das übrigens direct unterhalb des Herdes nicht grösser ist, als beim Eintritt in die unteren Oliven. Alle Fasern dieser Bahn scheinen demnach die Oliven zu erreichen. Hinzufügen möchte ich, dass, wenn von der Ausdehnung der Degeneration ein Schluss auf die Grösse der Bahn erlaubt ist, die centrale Haubenbahn etwas voluminöser ist, als wie sie z. B. im Obersteinerschen Lehrbuch angegeben wird, und dass sie auch auf die ventrale Seite der Olive bis zu deren unterem Pole herumzieht.

Ein zweites, wenigstens auf die Länge einiger Millimeter ganz durchbrochenes Fasersystem ist der rechte Bindearm. Er entartet centralwärts von der Leitungsunterbrechung, und die Entartung lässt sich genau bis zum anderseitigen, blass und theilweise atrophisch aussehenden rothen Kern verfolgen. Nach der Richtung des Kleinhirns hin haben wir sofort unterhalb des Beginns der Läsionsstelle normale Faserstärke. Cerebral gerichtete secundäre Degeneration des Bindearms ist wohl immer zu finden. Andere Beobachtungen lehren jedoch, dass auch Entartung nach beiden Seiten hin vorkommt (Kölliker, Monakow, Mahaim). Es scheint dies im Wesentlichen von der nach der Leitungsunterbrechung verflossenen Zeitdauer abhängig zu sein. Für die Ansicht, dass keine völlige Decussation der Bindearmfasern statt hat, scheint mir dabei zu sprechen, dass sich in dem blassen linken Haubenkern, trotz der völligen Unterbrechung, doch noch einige Fasern vorfinden und der rechte Haubenkern ebenfalls etwas blass erscheint. Ein Faserausfall, den wir bis zur Gegend des Kugelkerns verfolgen können, nimmt seinen Anfang im gleichseitigen zerstörten Ventrikelboden. Er kommt der sensorischen Kleinhirnbahn zu.

Die mediale und laterale Schleife wird vom Tumor auf allen Schnitten nur vom Rand her angegriffen und theils comprimirt, theils zerstört. Eine Abschätzung des wirklichen Deficits an Fasern entzieht sich schon deshalb der Beurtheilung, weil der Tumor nicht scharfrandig abbricht, sondern in das umgebende Nervengewebe seine Ausläufer in Gestalt kleiner Tuberkelknoten hineinsendet. Eine periphere Degene-

ration der Schleife und Olivenschicht ist demnach gar nicht, eine centrale nur undeutlich auf eine kurze Strecke zu verfolgen.

In klinischer Hinsicht war wohl die Diagnose einer Geschwulst der hinteren Schädelgrube ohne Schwierigkeit zu stellen und die Betheiligung der Augenmuskelnerven, des Facialis und Hypoglossus legte auch den Gedanken einer Haubenaffection nahe. Da eine Lähmung der Extremitätenmusculatur gänzlich fehlte und auch Sensibilitätsstörungen kaum angedeutet waren, glaubten wir andererseits auch wieder mit einem Tumor des Kleinhirns, der auf die Haube und Vierhügel drückte, rechnen zu sollen. Die genaue Localdiagnose blieb demnach in suspenso. In der anatomischen Lage der Geschwulst finden die Augenmuskellähmungen, soweit sie den Oculomotorius betreffen, ihre unmittelbare Erklärung, sei es nun, dass sie durch directe Schädigung des dritten Kerns, sei es durch die Vierhügelvernichtung hervorgerufen wurden. Beim rechten Abducens, dessen Kern intact gefunden wurde, mag wohl dicht oberhalb desselben die cerebrale Bahn getroffen sein. Die Trochleariswurzel wird vom Tumor direct geschädigt. Interessant ist, dass von den Bewegungen des linken Auges nur die Rechtswendung gestört schien. Die durch das Verhalten des Kindes ungenauen Untersuchungsresultate bei der Augenmuskelprüfung machen ein Eingehen auf die Oculomotorius-Abducensfrage unmöglich.

Facialis- und Hypoglossusparese der linken Seite, welche erstere besonders auch mimischen Charakter trägt, gehen auf Läsion der cerebralen contralateralen Bahn zurück. Das Fehlen von Entartungsreactionen in den betreffenden Gebieten lässt ausserdem noch eine Läsion ihres ersten Neurons nicht zu.

Die Hypalgesie der l. Seite findet in der Haubenläsion ihre Erklärung; die Trigeminushypästhesie besonders noch durch die Compression, welche das seitlich aufsitzende Cholesteatom auf die V. Wurzel ausübt. Eine Parese der Extremitäten ist bei der absoluten Integrität der Pyramidenbahn nicht zu erwarten, um so reichhaltiger ist jedoch die Pathologie der Bewegungen, die man auf Verletzung der Brücke, der Vierhügel und des Kleinhirns beziehen kann.

Wir finden beiderseitige Ataxie der Bewegungen, beiderseitige Athetose und Intentionszittern, welche letzteren allerdings nur in den oberen Extremitäten wahrgenommen werden. Die Thatsache, dass die linke Körperhälfte stets diese Symptome stärker zeigt, deutet ja wohl auf die hauptsächliche Schädigung der rechts gelegenen Leitungsbahnen. Da ist ja die Formatio reticularis zerstört, die Schleife stark mitgenommen; aber wir finden keine erheblichen Sensibilitätsstörungen der Haut und trotz der nicht immer ganz genauen Angaben bezüglich der Hautempfindungen giebt das Kind über Lage, Stellung und Be-

wegung der Glieder genaue Auskunft und macht genaueste stereognostische Angaben, was doch nicht geschehen könnte, wenn nicht, wie wir annehmen müssen, die mediale Schleife beiderseits zum grossen Theil leitungsfähig geblieben wäre. Zwar ist auch die linke Haube comprimirt, aber die absolut normale Sensibilitätsleitung, das Fehlen aller Hirnnervenstörungen, die nicht direct durch den Tumor hervorgerufen sind, machen es unwahrscheinlich, dass diese Compression etwa einen uns nicht erkennbaren Einfluss auf höher gelegene Coordinationscentren gehabt haben soll und dadurch die beiderseitige Ataxie bedingt habe. Nun findet sich aber Bewegungsataxie überhaupt nicht gerade häufig bei Tumoren der Brückenhaube, vermuthlich, weil den auf Coordinations- und Gleichgewichtscentren wirkenden Leitungsbahnen ausser der Schleife noch andere Gebiete in so reichem Maasse zur Verfügung stehen, dass eine Unterbrechung der sensiblen Haubenbahn allein diese Symptome nicht nothwendig auslösen muss. Ich erinnere an einen Fall Jolly's[4]): Keine Ataxie bei Läsion von Schleife und Formatio reticularis. So möchte ich den wesentlichen Grund dieser auffallenden Erscheinungen in der Zerstörung der dorsalen Mittelhirnhaube und speciell der Vierhügelregion suchen, die ja beiderseits r. $>$ l. ganz erheblich geschädigt ist. Was in dieser Höhe überhaupt nur getroffen werden kann von Bahnen und Centren, die wir erfahrungsgemäss mit Gleichgewicht, Coordination und Regelung der Bewegungen in Verbindung bringen, ist auf der rechten Seite zerstört: Vierhügel, Vierhügelarme, Bindearme, centrale Haubenbahn; geschädigt die laterale Schleife, mediale Schleife und auf der linken Seite dazu noch der hintere Vierhügel und sein Arm. Soweit dürfen wir in unserem Falle aber keineswegs gehen, diese Bewegungsstörungen in eine bestimmte der hier getroffenen Bahnen localisiren zu wollen, da wir eben doch noch mit einer uns unbekannten Grösse, nämlich der Druckwirkung der Geschwulst, rechnen müssen. Sie war immerhin so gross, um die l. Haubenhälfte nach links zusammenzudrücken.

Soll man nun diese Druckwirkung für den Intentionstremor und die Athetose beider Seiten, sowie für die choreatischen Zuckungen des r. Armes anschuldigen? Wir müssen dann annehmen, dass die Pyramidenbahnen demselben ausgesetzt waren. Auf keinem der Präparate kann man aber auch nur andeutungsweise eine Verschmälerung dieser Bahnen als Compressionswirkung erkennen. Sie sind überall beiderseits ganz gleich, Paresen bestanden nicht und, soweit es die obengenannten Störungen zuliessen, bewegte sich das Kind noch am Tage vor dem Tode recht munter und lebhaft. Oppenheim[5]) neigt sehr dazu, complicirte Bewegungsstörungen dieser Art (Verquickung von Tremor und Ataxie) durch schädigenden Einfluss des Tumors auf Haube und Pyramidenbahen zurückzuführen.

In einem Fall Steven's [6]) von Hirnschenkeltumor mit Athetose waren die Pyramiden zweifellos mit betheiligt, aber zugleich noch andere Herde vorhanden. Dass ja ebenso, wie einseitige epileptiforme Krämpfe, auch Athetose und Chorea nur mit grösster Vorsicht als Localsymptome zu verwerthen sind, geht aus den mannigfachen Beziehungen hervor, welche diese Erscheinungen zu den Läsionen verschiedener grosser Ganglien, wie dem Corpus striatum [7]) und dem Thalamus opticus [8]), haben, Bezirken, die in mehr oder weniger naher Beziehung zu den motorischen Leitungsbahnen stehen. Weniger klar ist das Verhalten schon bei einem Tumor des 4. Ventrikels [9]), der Chorea und Zittern hervorrief. Auf einen cerebellaren Ursprung dieser Erscheinung deutet nach Oppenheim (l. c.) die Pathologie keineswegs, andererseits existiren auch keine einwandsfreien Fälle, die eine Localisation für die genannten Erscheinungen zulassen, wenn sie bei Läsionen der Vierhügel und Hirnschenkelhaube vorkommen, soweit wenigstens meine Kenntniss der einschlägigen Literatur reicht. Bei einem rein dorsalen Tumor der Vierhügelgegend, der jedoch bis zum Thalamus reichte, beobachtete Pawińnsky [10]) einseitigen Tremor. In dieser Frage bringt auch unser Fall keine Klärung. Das Eigenthümliche unseres Falles beruht in der Verbindung dieser Parakinesen mit der Ataxie, und darum glaube ich, dass wir bei Erkrankungen des Schädelinnern, wo wir einen einzigen Herd, also meistens wohl einen Tumor, vermuthen und wo Combinationen von Ataxie mit einer oder mehreren Bewegungsanomalien, solcher wie Tremor, Athetose und Chorea vorhanden sind, ausser an den Thalamus opticus besonders an die Herde der Vierhügel oder deren Umgebung: Glandula pinealis, Kleinhirn, Hirnschenkelhaube, denken müssen.

Herabminderung der Sehschärfe, die nach mehreren Autoren typisch sein soll, konnte auch in den letzten Wochen des Leidens nicht constatirt werden. Es bestand allerdings auch keine Stauungspapille (s. u.).

Bei feinerer Prüfung des Gehörs gelangten wir zu keinem Ziele, es wurde aber jedenfalls auf beiden Ohren gehört. Immerhin ist es möglich, dass eine Abschwächung des Gehörs uns entgangen ist.

Ein weiteres Symptom suchten wir in der Symptomatologie der Mittelhirnaffectionen zu verfolgen: die Bradyphasie. Die Sprache war ausserordentlich verlangsamt, zögernd und klang monoton beim Antworten und in der gewöhnlichen Rede; indessen verfügte das Kind im Affect über die mannigfachsten Tonhöhen. Niemals traten irgend welche Störungen in der Bildung der Sprachlaute auf. Die Sprache war rein, nicht näselnd und sämmtliche Consonanten wurden mit normaler Deutlichkeit ausgesprochen. Man hat kaum den Eindruck, als ob das Sprechen dem Kinde schwer fiele, man bemerkt kein Er-

müden, Scandiren fehlt; mit dem Namen Bradyphasie ist die ganze Störung gekennzeichnet. Diese Art der Sprachstörung wird vorwiegend bei Affectionen der Brücken- und Hirnschenkelhaube, seltener bei Herden der Oblongata angetroffen. Oppenheim (l. c.) erwähnt derselben bei Thalamustumoren. Man beobachtete sie manchmal bei der disseminirten Herdsklerose als Vorläuferin der scandirenden Sprache. Während Bradyphasie von manchen Autoren zusammen mit der Dysarthrie genannt oder gar nur als eine dysarthrische Störung angesehen wird, scheint sie mir hier wenigstens deshalb damit nichts zu thun zu haben, weil gerade das Articulationsvermögen intact war, obgleich ja auch leichte linksseitige Facialis- und Hypoglossusparese bestand. Sattsam bekannt sind ja diese dysarthrischen Störungen bei pontinen Herden, dann allerdings meistens verbunden mit Schluckbeschwerden und verursacht durch Lähmungen der centralen Bahnen des Hypoglossus, Facialis etc. oder auch deren Kerne und Wurzeln.

Je mehr nun der Herd proximal und dorsal gelegen ist, desto seltener finden wir Articulationsstörungen, desto häufiger Verlangsamung, Schleppen der Sprache, Erschwerung der Sprache, Scandiren, kindliche Sprache, Verlangsamung der Sprache und aller Bewegungen, Bradyphasie und ähnliche mehr oder weniger synonyme Bezeichnungen. Siebenmann [11]) fand derartige Veränderungen unter 58 Fällen von Tumoren der Vierhügel und Umgebung 18 mal; ich fand solche noch in 8 weiteren Fällen von Vierhügel- und Brückenerkrankungen angegeben. Das Symptom wird wohl manchmal auch nicht berücksichtigt worden oder unter dem Hervortreten dysarthrischer Störungen verschwunden sein. Kommt Bradyphasie bei bulbären Affectionen vor, wie z. B. bei der progressiven Bulbärparalyse, dann auch bei einzelnen Tumoren der Oblongata und des 4. Ventrikels, so finde ich alle Mal auch Articulationsstörungen dabei verzeichnet, sie ist also da eine Folge von Lähmungen in bestimmten Gebieten der Sprechmusculatur.

Bei den Herden des Hirnschenkels möchte man eher an eine allgemeinere Störung denken, an eine Parese der gesammten Sprachbahnen, die im dorsalen Theil der Pyramiden verlaufen sollen. Siebenmann (l. c.) lässt diese Sprachstörungen jedoch atactischer Natur sein. Zu einer theoretischen Stellungnahme darf man sich hier wegen der immer störenden Druck- und Fernwirkungen eines Tumors nicht entschliessen. Sachlich möchte ich aber darauf hinweisen, dass Ataxie in ausgiebigem Maasse bestand, hingegen Lähmungen der im Hirnschenkelfuss verlaufenden motorischen Bahnen nicht vorkamen.

Stauungspapille und Amblyopie fehlen, auch sind allgemeine Drucksymptome bis etwa auf die dem Tode vorangehenden, unter Bewusstlosigkeit verlaufenden Convulsionen nicht zur Beobachtung gekommen.

Dementsprechend fanden wir auch nur minimale Erweiterungen der Hirnventrikel, keine Lymphstauungen im Subarachnoidalraum und keine Stauungen in den Sinus- und Hirnvenen. Diese Thatsache ist nicht uninteressant, wenn man bedenkt, dass durch die völlige Verlegung des Aquaeductus Sylvii die Communication der Grosshirnventrikel mit dem 4. Ventrikel, mit den Lymphräumen des Wirbelkanals und auch mit den Abflussstellen zum Subarachnoidalraum, dem Foramen Magendii, und den seitlichen Aperturen des 4. Ventrikels unterbrochen ist. Nehmen wir im günstigsten Falle selbst an, dass keine gesteigerte oder entzündliche Secretion durch die Reizwirkung des Tumors in den abgeschlossenen Hirnventrikeln ausgelöst wurde, so müsste trotzdem eine Lymphstauung in denselben entstehen, wenn wirklich der Aquaeductus allein den Lymphabfluss aus den Grosshirnventrikeln regulirte. Dass dem nicht so ist, kann in Folge seiner völligen Unwegsamkeit keinem Zweifel unterliegen. Unter den obwaltenden Verhältnissen kann nur die Galenische Vene in Betracht kommen, die demnach hier für alle anderen Abflussstellen zusammen vicariirend eintritt. Damit wäre allerdings nur das Fehlen eines Ventrikelhydrops erklärt; das Fehlen einer Schwellungspapille findet darin noch nicht seinen Grund. Sie ist ja bei den Tumoren des 3. Ventrikels, welche Ventrikelhydrops bedingen, überhaupt nicht gerade häufig. Bruns findet eine Erklärung dafür, indem er annimmt, dass die Geschwülste unter Umständen den Subarachnoidalraum verlegen und damit einen Eintritt des Hirnwassers in den Subvaginalraum des Sehnerven einfach verhindern. Man könnte auch in unserem Falle diese Erklärung heranziehen, wenn wirklich durch die Geschwulst ein Gebiet hochgespannten Druckes isolirt worden wäre. Dem ist aber nicht so. Der Subarachnoidalraum wies allerdings keinen Hydrops auf, aber es bestand auch keine Stauung in den Hirnvenen und den venösen Sinus. Seine Lymphflüssigkeit hatte also ungehinderten Abfluss nicht nur nach dem 4. Ventrikel und den Lymphräumen des Wirbelkanals, sondern auch in die grossen Hirnsinus, und darin erblicke ich für unseren Fall wirklich den einzigen Grund für das Fehlen der Schwellungspapille, während sonst Geschwülste dieser Gegend, in der Aquäductus, Galeni'sche Vene und die venösen Sinus ganz natürlich am leichtesten und directesten der Druckwirkung einer Geschwulst ausgesetzt sind, die Schwellungspapille nur in ganz seltenen Fällen vermissen lassen. Diese venöse Stauung, besonders im Gebiet der Galenischen Vene oder in den Hirnsinus durch directe Geschwulstwirkung scheint mir den Ausgangspunkt für Stauung und Drucksteigerung des Liquor cerebrospinalis geben zu können und damit den eigentlichen Grund von Hirndruck und Schwellungspapille zu legen. Die Frage von der Bedeutung des

Hirndrucks für die anderen sogenannten Hirndrucksymptome braucht man dabei noch nicht aufzurollen, aber der Schwellungspapille kommt in solchen Fällen füglich der Name Stauungspapille zu. Findet eine normale oder sogar krankhaft vermehrte Ventrikelflüssigkeit direct durch die Venen oder durch den Aquäductus und die Subarachnoidalräume ihren Weg ins Venensystem, oder kann sie aus diesen Räumen durch eine Trepanationsöffnung abfliessen, oder werden durch eine solche auch nur die ungünstigen Druckverhältnisse im Venensystem gebessert, so bleibt die Stauung aus, beziehungsweise sie geht mehr oder weniger zurück. Die Bedeutung dieses freien venösen Abflusses für die Verhinderung von Hirndrucksteigerung und Stauungspapille geht meines Erachtens auch aus der Thatsache hervor, dass beide um so seltener auftreten, je weiter der Sitz des Tumors nach der Oblongata herabrückt. Die Lymphcommunicationen im 4. Ventrikel mögen nun dadurch unterbrochen werden oder nicht, es sind jedenfalls die Galenische Vene und die Sinus, soweit sie compressibel sind, einem Geschwulstdruck von dort in erheblich geringerem Grade ausgesetzt; ich erinnere hier noch an einen früher kurz von mir [12]) erwähnten Fall, wo hochgradiger Hirndruck und Stauungspapille bei Abwesenheit eines Tumors durch die Thrombose mehrerer Hirnvenen und partielle Sinusthrombose zu Stande kamen. Wenn auch durch entzündliche Vorgänge in den Meningen, in den Ventrikeln, vielleicht auch einmal durch toxische Einflüsse vom Tumor aus in manchen Fällen die ätiologische Basis der Schwellungspapille verschoben wird, ebenso wie durch besondere Lage des Tumors zur Sehnervenscheide das Verhältniss vom Hirndruck zur Stauungspapille ein verschiedenes sein kann, so erscheint mir doch der vorliegende Fall, wo die Ventrikelcommunication unterbrochen war, aber keine Stauung in den Venen bestand, die grosse directe Bedeutung des Hirnvenensystems für den Abfluss der cerebralen Lymphe ins Licht zu stellen.

Die Glykosurie. Gegen die Berechtigung, dieses Symptom mit dem Tumor zu verquicken, könnten Einwände erhoben werden. An einen Pankreasdiabetes denke ich nicht wegen der Art der Entwicklung der Glykosurie in unserem Falle, die in den letzten Wochen des Lebens erst auftrat und parallel mit dem Wachsthum des Tumors progressiv war; zudem wurde das Pankreas, wenigstens makroskopisch, normal gefunden. Von den Miliartuberkeln, deren einer oder anderer auch dem Boden des 4. Ventrikels aufgelegen hat, ist nicht bekannt, dass sie, selbst in überaus reichlicher Ausbreitung, zu einer progressiven Glykosurie führen. Es bleibt somit nur der Tumor selbst. Toxische Einflüsse aus ihm können nur diejenigen des Tuberkelgiftes und der durch dieses Gift hervorgerufenen specifischen Gewebsdegene-

rationen sein. Eine Bedeutung derselben für den Kohlehydratstoffwechsel kennen wir nicht. Die Geschwulstwirkung kann demnach nur in ihrer Lage begründet sein, die vielleicht in Verbindung mit einem anderen Factor, dem der individuellen Disposition, auf dem Wege der Reizung oder Lähmung gewisser Centren oder Bahnen die Glykosurie auslösen. Den zweiten Factor ausser Erörterung lassend, erinnere ich daran, dass die Geschwulst im Gebiet der hinteren Vierhügel und der Hirnschenkel- und Brückenhaube derart gelegen ist, dass sie noch den seitlichen rechten Theil des 4. Ventrikelbodens auf die Länge und Breite von einigen Millimetern in Mitleidenschaft zieht. Nun hat bekanntlich das Experiment dargethan, dass der neurogene Diabetes durch Verletzungen verschiedenster Localisation ausgelöst werden kann. Beginnend mit der Piqûre des 4. Ventrikels, führten nach einander Verletzungen des Grosshirns, Durchschneidung des Sehhügels, des Hirnschenkelfusses, des Unterwurms, der Zirbeldrüse, Reizung des centralen Vagusstumpfes u. s. w. zum gleichen Ziele. Die Beobachtung von Glykosurie und Diabetes bei psychischen Traumata, bei diffusen Hirnerkrankungen, nach frischen Apoplexien und die schon recht zahlreich angestellten Untersuchungen über das Vorkommen der alimentären Glykosurie bei Erkrankungen des Centralnervensystems haben dann gezeigt, dass ein ganzes Heer von Gehirnkrankheiten theils organischer, theils sogenannter functioneller Natur mit der pathologischen Zuckerausscheidung irgend etwas zu thun haben kann, und zwar die Gehirnkrankheiten in ziemlich auffälligem Gegensatze zu Krankheiten des Rückenmarks. Es ist uns aber noch nicht gelungen, der Glykosurie in der Symptomatologie der Hirnerkrankungen einen bestimmten Platz zu sichern. Insbesondere der gewöhnlich nur transitorische Bestand der Glykosurie bei den Durchschneidungen oder anderen experimentellen Verletzungen einzelner Gehirntheile, bei frischen Apoplexien, bei Schmerzreizen von den peripheren Nerven aus vereinbart sich am besten mit einem durch die Verletzungen gesetzten reflexerregenden Reiz auf das supponirte, schlechthin sogenannte „Diabetescentrum". Verschiedene Umstände machen es wahrscheinlich, dass von einer gewissen Stelle am Boden des 4. Ventrikels aus die Reize, welche Glykosurie erregen, zur Leber geleitet werden, so z. B. dass diese Reize von der bekannten Piqûrestelle her am wirksamsten sind, dass gewöhnlich nur das Treffen einer circumscripten kleinen Stelle erfolgreich ist, dass ferner die Reizung des centralen Stumpfes vom Nervus vagus, der in dieser Gegend seinen Kern hat, und die Zerstörung des oberen und unteren Halsganglions des Sympathicus, dessen Verbindungen mit einem ebenda befindlichen vasomotorischen Centrum angenommen wird, Glykosurie erzeugt. Beim Menschen liegen diese

Verhältnisse zweifellos viel complicirter. Es ist dies unter Berücksichtigung der individuellen Disposition wohl der Grund für die feststehende Thatsache, dass eben nur ein Bruchtheil aller der Fälle, die sich durch pathologische Veränderungen dieser Gegend auszeichnen, den Diabetes hat.

Ueber das Verhältniss von Glykosurie zu Hirnherden und Hirngeschwülsten lasse ich eine kurze Statistik sprechen, die ich aus der gesammten mir zugängigen Literatur zusammenstelle. Das Resultat lässt sich dem Vorkommen des experimentellen Diabetes an die Seite stellen.

Glykosurie bezw. Diabetes mellitus wird erwähnt bei 31 Geschwülsten des Gehirns, unter diesen waren:

Grosshirngeschwülste.	Kleinhirngeschwülste.	Geschwülste d. Stammganglien.	Geschwülste d. Sehhügels.	Geschwülste d. Vierhügel.	Geschwülste d. dorsalen Brücke.	Geschwülste d. basalen Brücke.	Geschwülste am Boden des 4. Ventrikel oder in demselben.
1	1	—	3	3	5	—	18
	In einigen Fällen Kleinhirn mitbetheiligt bei Geschw. d. Nachbarschaft mit Glykosurie.	Einmal mit Beteiligung d. grossen Ganglien bei Sehhügeltumor.	Einmal mitbetheiligt b. Tumor des 4. Ventrikelbodens	Einmal mitbetheiligt bei Thalamustumor.	Einmal mitbetheiligt bei Vierhügeltumor.		Ventrikelboden ausserdem mitbetheiligt bei 1 Brückentumor, bei 1 Brücken- u. Vierhügeltumor u. 2 Thalamustumoren.

Abzusehen ist von den Tumoren der Hypophysis, die für eine Glykosurie bei der Akromegalie und Aehnlichem wahrscheinlich in ganz anderer Weise verantwortlich zu machen sind. Die Mehrzahl der Fälle ist demnach an eine Läsion des 4. Ventrikels gebunden. 60 Procent davon sind reine Ventrikeltumoren, mit Hinzurechnung der anderen Fälle, die noch mehr oder weniger dessen Boden zerstören, sogar 70 Procent aller Tumoren mit Glykosurie. Auch in unserem Falle war der Boden des 4. Ventrikels angegriffen. Der Kern des Tumors liegt in der Hirnschenkelhaube, durch peripheres Wachsthum kann er erst in den letzten Wochen den Boden des

4. Ventrikels erreicht haben. Erst in den letzten Lebenswochen sehen wir dann auch unter unseren Augen Glykosurie auftreten. Dieselbe kann ja schon früher einmal in intermittirender Form zu Tage getreten sein, aber das Anschwellen derselben, nachdem sie zum ersten Male für uns constatirt war, legt doch ihre Abhängigkeit von der beginnenden Ventrikelaffection nahe. Wir mögen in physiologischer Beziehung nicht immer das Richtige treffen, wenn wir uns den „neurogenen Diabetes" im weitesten Sinne als pathologisch-chemische Reflexerscheinung vorstellen, ist er aber eine Reflexerscheinung, so spricht ausser den bekannten Ergebnissen der Experimentalphysiologie auch die Casuistik der mit Glykosurie einhergehenden Hirntumoren dafür, dass wir das Centrum dieses Reflexes am Boden des 4. Ventrikels finden, wie dies seit den Zeiten des Zuckerstichs, wenn auch mit anderer Deutung, angenommen wurde. Es können jedoch Reflexreize aus allen möglichen Hirn- und Nervenprovinzen diesen Reflex auslösen. Dieselben können grob materieller oder psychischer Natur sein. Von den grob materiellen Reizen werden weitaus die erfolgreichsten aus der Nähe des postulirten Centrums geliefert.

Der besprochene Fall kann einen neuen Beleg dafür erbringen, dass die Glykosurie bei Hirntumoren unter gebührender Berücksichtigung vorhandener Localsymptome ceteris paribus für den Sitz des Tumors am 4. Ventrikel oder in dessen nächster Umgebung spricht.

Literaturverzeichniss.

1) Moeli und Marinesco, Archiv für Psychiatrie. Bd. 24. S. 655.
2) Ch. Jacob, Ueber einen Fall von Hemiplegie und Hemianästhesie mit gekreuzter Oculomotoriuslähmung. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilk. Bd. V. 2. u. 3. Hft.
3) Kam, Zur Kenntniss der secundären Degeneration im Hirnstamm; Arch. f. Psych. 1895. XXVII. Bd.
4) Jolly, Ueber einen Fall von Gliom im dorsalen Abschnitt des Pons und der Med. obl. Archiv f. Psychiatrie. Bd. XXVI, Hft. 3.
5) H. Oppenheim, Die Geschwülste des Gehirns. 1896.
6) Lindlay Steven, Multiple tubercular tumours of the brain. Neurolog. Centralblatt 1899. S. 1110.
7) Kroemer, Zur patholog. Anatomie der Chorea. Arch. f. Psych. 1891. 2. Hft.
A. Fraenkel, Tumor der Stammganglien. Neurol. Centralbl. 1899. S. 357.
8) Kroemer, l. c.
Oppenheim, l. c.
Beevor, The accurate localisation of intracranial tumours, excluding tumours of the motor cortex etc. etc. Ref. Neurol. Centralbl. 1899. S. 351.
K. Miura, 2 Fälle von Geschwülsten des Thalamus opticus. Ref. im Neurol. Centralblatt 1899. S. 357.



9) Bourdon, Mémoire sur les maladies du bulbe rhach. 1872.
10) Pavińnski, Beitrag zur Diagnostik der Vierhügeltumoren. Gazeta lekarska 1891. Nr. 33.
11) Siebenmann, Ueber die centrale Hörbahn etc. Zeitschrift f. Ohrenheilkunde. XXIX. S. 28.
12) van Oordt, Alimentäre Glykosurie bei Krankheiten des Centralnervensystems. Münch. med. Wochenschrift 1898. Nr. 1.

Erläuterung zu den Abbildungen.

Die römischen Initialen bedeuten die Höhe der Querschnittsflächen nach der Bezeichnung von Obersteiner:

D. dgHb = degenerirte centrale Haubenbahn.
Oid = degenerirte untere Olive.
Py = Pyramidenbahn.
E. dgHb = degenerirte centrale Haubenbahn.
Oid = degenerirte untere Olive.
Cr = Corpus restiforme.
Sg = Subst. gelatinosa.
F—G. Bezeichnungen wie oben.
NCr = Kern im Corpus restiforme.
Flp = Fascia longit. posterior.
H. Bezeichnung wie oben.
N.VII = Facialiskern.
K. Dieselben Bezeichnungen.
Os = Obere Olive.
L = Schleife.
Tu = Tumor.
N.VI = Abducenskern.
M—N. Dieselben Bezeichnungen.
Bc = Bracchium conjunctivum.
N. Ll = laterale Schleife.
AS = Aquaed. Sylvii.
Lml. = comprim. und lädirte mediale Schleife.
O. Dieselben Bezeichnungen.
Pf = Brückenfasern.
P—Q. Dieselben Bezeichnungen.
DBc = beginnende Bindearmkreuzung.
Cqa = vorderer Vierhügel.
Cqal = atroph. vorderer Vierhügel.
R. Bezeichnungen wie oben.
RIII = Wurzelfasern des Oculomotorius.
Nra = atrophirter Haubenkern.
SS = Subst. Sömmering.
Bcop = Bündel aus d. hinteren Commissur.



VIII.

Ueber die Lage der für die Innervation der Handbewegungen bestimmten Fasern in der Pyramidenbahn.

Von

Prof. Dr. Hoche
(Strassburg.)

(Mit 6 Abbildungen im Text.)

Lage und Verlauf der langen corticospinalen Bahn, der wir beim Menschen die Leitung der willkürlichen Bewegungen zuschreiben, gilt als gutgekannt, und für die motorischen Rindenfelder, wie für die innere Kapsel haben menschliche Pathologie und Experiment an höheren Wirbelthieren eine ziemlich weitgehende Localisation der Function nach ihren Endbeziehungen erreicht.

In Bezug auf die functionelle Topographie der Hirnschenkel besteht schon keine entsprechende Sicherheit mehr; die Discussion ist noch nicht abgeschlossen darüber, an welchen Stellen hier die Bahnen für die Hirnnerven und Extremitäten zu suchen sind. Je weiter abwärts, um so weniger ist bisher eine feinere Differenzirung möglich; für die Pyramidenbahn in der Medulla oblongata und spinalis wissen wir beim Menschen fast nichts darüber, wie die Lagerung der einzelnen Fasergruppen für Arm und Bein u. s. w. zu denken ist.

Die Gründe, warum zur Entscheidung dieser Frage selten geeignetes Material sich darbietet, liegen auf der Hand; die häufigste Ursache secundärer absteigender Degeneration der Pyramidenbahn, die Hämorrhagie in die innere Kapsel oder die grossen Ganglien ihrer Nachbarschaft, schädigt fast immer die ganze Bahn in der Mehrzahl ihrer Bestandtheile, und Schädlichkeiten, die einzelne eng umschriebene Stellen der motorischen Rindengegend mit dem klinischen Bilde von Monoplegien zerstören, führen selten zum Tode, solange nichts weiter, als eben diese localisirten Rindenstörungen vorhanden sind.

Ich will nachstehend über die mit der Marchi'schen Methode erzielten Untersuchungsergebnisse eines Falles berichten, bei dem eine Monoplegie der linken Hand in Folge eines kleinen Tumors in Rinde und Stabkranz lange genug bestanden hatte, um die für die Be-

wegungen der Hand bestimmten Fasern in der Pyramidenbahn durch die absteigende Degeneration isolirt kenntlich zu machen. Krankengeschichte und Sectionsbefund sollen nur so weit wiedergegeben werden, als sie zur Begründung der anatomischen Beziehungen nothwendig sind.

Frau B., 54 J.; Lues, Alkoholismus, Trauma geleugnet; immer zart und sensibel; Menopause seit $1^1/_2$ Jahren. — October und November 1899 mehrfach „Schwindelanfälle"; 19. November ein klassischer epileptischer Anfall, später mehrere Anfälle von Zuckungen im linken Arm mit Parästhesien bei erhaltenem Bewusstsein. Im December wachsende Häufigkeit dieser Anfälle, die gelegentlich auch auf den linken Facialis übergreifen; in der zweiten Decemberhälfte langsame Entwicklung von Schwäche der linken Hand. — Kein Erbrechen. Befund am 31. December 1899: Kein Zeichen von Lues, keine Gefässveränderungen; Puls 84—90; Herz frei; grosse Mattigkeit in Folge Tag und Nacht alle Viertelstunde etwa auftretender Krämpfe in Vorderarm und Hand links. Hirnnerven, rechter Arm und untere Extremitäten ohne jede Störung; keine Stauung im Augenhintergrund. Der linke Arm wird ängstlich steif gelagert; während der Untersuchung kommt ein Anfall: Zuckungen in den Fingern, Handschluss; durch Ziehen und Dehnen der contrahirten Muskeln wird er, wie schon öfters, coupirt. — Grobe Kraft der linken Hand gering, die einzelnen Finger werden langsam und schwerfällig bewegt; Bewegungen in Schulter und Ellenbogen werden vorsichtig ausgeführt. Sensibilität nirgends gestört; Tricepsreflexe beiderseits gleich. In Anbetracht der Reihenfolge der Erscheinungen: erst Krämpfe im linken Vorderarmgebiet mit dem Charakter der „Rindenkrämpfe", dann langsam kommende Parese, in Anbetracht des Mangels von Gefässveränderungen, des fieberlosen rasch progressiven Verlaufes wurde trotz Abwesenheit aller Allgemeinsymptome die Diagnose auf Neubildung im Gebiete der rechten vorderen Centralwindung gestellt, die Frage, ob die Häute oder die Hirnsubstanz der primäre Sitz, offen gelassen und in Uebereinstimmung mit dem behandelnden Arzte (Dr. Schmidt) nach einem noch vorzunehmenden Versuche mit grossen Dosen von Jodkali die Operation ins Auge gefasst. — In den nächsten 13 Tagen trotz Jodkali bei im Wesentlichen unveränderter Häufigkeit der sehr schmerzhaften Anfälle (Morphium) langsame völlige Lähmung der linken Hand, während in Ellenbogen und Schulter die active Beweglichkeit erhalten bleibt; vom linken Radius erhält man jetzt eine starke Periostreflex-Zuckung; linkes Bein und linker Facialis frei von Störungen (die linke Gesichtshälfte betheiligt sich an den Krämpfen).

Am 13. Januar 1900 Operation (Dr. B. Lange) mit dem Ziel der Blosslegung des mittleren Theiles der Centralwindungen; Bildung eines grossen Hautknochenlappens; Dura pulsirt. Nach Spaltung derselben zeigt sich mitten im Operationsfeld eine kirschgrosse, nicht prominente, grauröthliche, mit einzelnen weissen Flecken durch die Pia durchscheinende Stelle, von ungleicher Consistenz. Dieselbe wird umschnitten und herausgehoben; in 1 cm Tiefe und bei tieferem Eingehen auch in $1^1/_2$ cm Tiefe noch keine normale Hirnsubstanz; die Geschwulst scheint in das umgebende Gewebe ohne ganz scharfe Grenze infiltrirt. Mit Rücksicht auf die Unmöglichkeit radicaler Entfernung wird auf einen solchen Versuch verzichtet,

die entstandene Höhle von Kastaniengrösse drainirt, die Wunde geschlossen. Während der glatt und rasch verlaufenden Operation keine Reizerscheinungen im linken Arm, auch nicht während der Umschneidung der Geschwulst.

Nach dem Erwachen aus der Narkose treten die Krampfanfälle im linken Arm weiter auf, wenn auch etwas milder und seltener; die Lähmung ist in ihrer Ausdehnung unverändert; nach 3 Tagen hören die Krämpfe allmählich auf. — Die Wundheilung verlief ohne Störung; der Puls hielt sich zwischen 64 und 90; eine leichte Pleuritis brachte vorübergehend eine geringe Temperatursteigerung. Allmählich entwickelt sich zunehmende Somnolenz, am 24. Januar ist eine Lähmung des linken Facialis, Hypoglossus, Armes und Beines deutlich und am 25. Januar Abends tritt ohne neue Erscheinungen der Tod ein. Bei der 12 St. p. m. vorgenommenen Section (Priv.-Doc. Dr. Manasse) erweist sich die Operationswunde als in reactionsloser Heilung begriffen; nirgends Eiter; die Hirnwindungen rechts sind trocken und abgeplattet; die Pia ist ganz reizlos. Das durch die Exstirpation entstandene Loch ist bis oben angefüllt mit röthlich-weisser Masse. Seine Lage entspricht in Zehnpfennigstückgrösse der Mitte der vorderen Centralwindung (vgl. Figur 1).

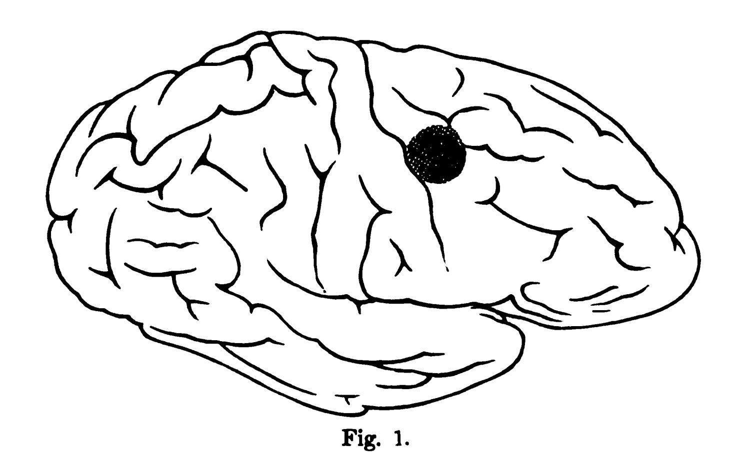


Fig. 1.

Die Consistenz des Tumors, dessen seitliche Ausdehnung unter der Rinde etwas grösser ist, als auf der Zeichnung, und der im Stabkranz etwa 2 cm weit in der Richtung auf die innere Kapsel zu sich ausdehnt, ist eine ungleiche, stellenweise sehr harte; die Färbung ist grauröthlich, die Grenze gegen das gesunde Gewebe an den meisten Stellen gut erkennbar. Sonstige makroskopische Veränderungen am Gehirn fehlen.

Die Neubildung erweist sich bei mikroskopischer Untersuchung als fast reines, sehr zellreiches Spindelzellensarkom, das von der Pia her seinen Ursprung genommen zu haben scheint; Anhäufungen grosser Gliazellen finden sich nur hier und da an der Grenze des normalen Gewebes.

Auf die klinische Seite des Falles, auf die Frage der Indicationsstellung zur Operation, sowie die bemerkenswerthe Thatsache des

Fortbestehens der „Rindenkrämpfe“ nach der Exstirpation des in Betracht kommenden Rindenstückes, u. a. m. soll hier nicht eingegangen werden; was die Beobachtung für die in der Ueberschrift genannte Frage werthvoll macht, ist der Umstand, dass bei dem betreffenden Individuum eine beim Tode erst 3—4 Wochen alte isolirte Lähmung der Bewegungen einer Hand in Folge einer Neubildung an circumscripter Stelle der motorischen Centralregion bestand, so dass man hoffen konnte, mit Anwendung der Marchi'schen Methode die Lage der für die Bewegungen der Vorderarm-Musculatur bestimmten Fasern in den verschiedenen Höhen der Pyramidenbahn isolirt zur Anschauung zu bringen. Die in den letzten Tagen vor dem Tode auftretende linksseitige Hemiplegie, die als eine Folge rascher Wucherung des Tumors

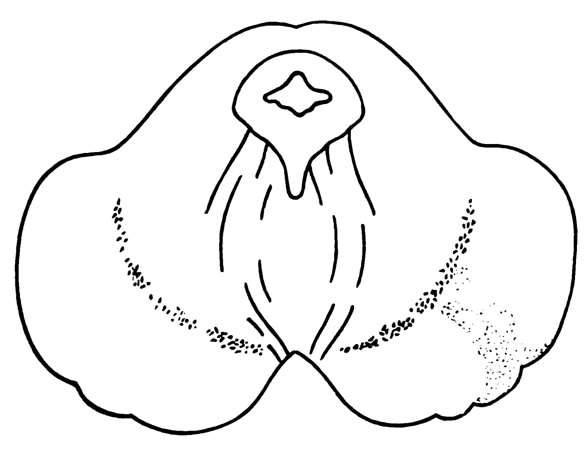


Fig. 2.

mit Druckwirkung auf die innere Kapsel angesehen werden muss, hat nach unseren sonstigen Erfahrungen, viel zu kurz bestanden, als dass dabei Faserveränderungen sich entwickeln konnten, die die Marchi'sche Reaction gäben; absteigend degenerirende Fasern im Bereich der Pyramidenbahn sind nach Lage der Dinge bei diesem Fall auf die Einwirkung derselben Ursache zu beziehen, die die Lähmung der linken Hand erzeugte.

Der mikroskopische Befund in der inneren Kapsel soll als ein wegen der Nähe des Tumors selbst vielleicht nicht ganz einwandfreier ausser Betracht bleiben.

Im Hirnschenkel, der im Uebrigen keinerlei Veränderungen erkennen lässt, bilden die degenerirenden Fasern im Fusse eine im Wesentlichen dreieckige Figur, deren Basis der Peripherie aufsitzt, während die Spitze fast

die Substantia nigra erreicht; nach aussen davon finden sich noch zwei kleinere abgesprengte Faserhäufchen. (Fig. 2.)

Wenn man das ganze Gebiet des Hirnschenkelfusses in 7 Theile theilt, entspricht die Lage der degenerirten Fasern dem dritten Siebentel, von innen nach aussen gerechnet; die Fasern liegen nicht dicht beisammen, ihre Zahl beträgt mehrere Hundert; die Degeneration ist, von der Ausdehnung ganz abgesehen, der Dichte der schwarzen Schollen nach nicht entfernt so stark, wie in den früher von mir beschriebenen Fällen von totaler Hemiplegie (Archiv für Psychiatrie. Bd. XXX, S. 103 und Tafel III, Figur 3).

Die Lage der Fasern hält sich in den Grenzen des Areales, welches in der Lehrbuchdarstellung der Pyramidenbahn zugeschrieben wird (vgl. in Obersteiner's Anleitung beim Studium etc. die schematische Zeichnung S. 336), ohne indessen diesen Bezirk ganz auszufüllen. — Der motorische Schleifenantheil ist frei von Degeneration.

Im Pons ist fast das ganze Gebiet der Pyramidenbahn in mässiger

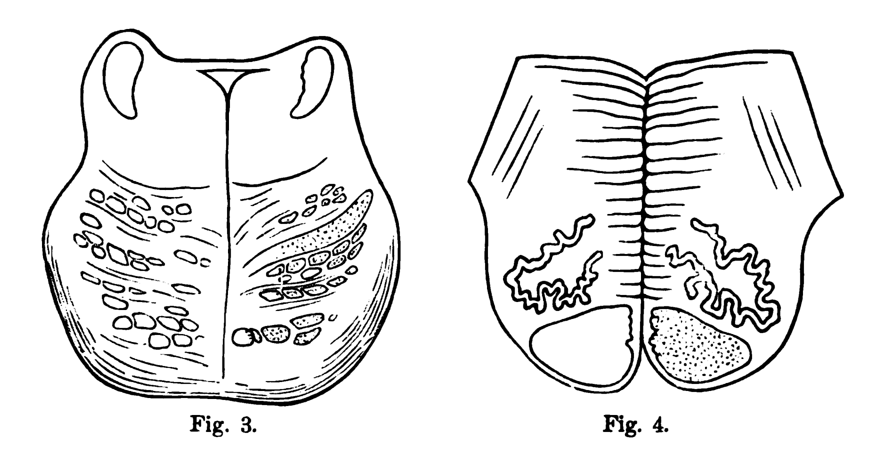


Fig. 3. Fig. 4.

Stärke von degenerirten Fasern besät; ganz frei davon sind nur die am meisten der Mittellinie zugelegenen Faserbündel (Fig. 3).

Die Zahl der Fasern hat sich, soweit eine Schätzung dies beurtheilen lässt, gegen die Menge im Niveau der Hirnschenkel nicht verringert; die Dichtigkeit bei der verhältnissmässig grossen Ausdehnung der Pyramidenbahnfläche in dieser Höhe ist eine geringe.

Auch in allen tieferen Ebenen bis in das Halsmark bleibt das Bild das gleiche: der ganze Bezirk der Pyramidenbahn der einen Seite ist in mässiger Stärke besät mit den schwarzen Punkten und Schollen; überall würde eine Linie, die die äussersten Punkte verbände, die uns bekannte Figur der Pyramidenbahn ergeben; in keiner Höhe ist eine Andeutung von einem Hervortreten von einzelnen, etwa zu Bündeln angeordneten Fasern kenntlich.

Bei der Kreuzung der Pyramidenbahn bleibt ein geringer Theil der Fasern als Pyramidenvorderstrangbahn auf der dem Tumor gleichnamigen Seite; die Zahl der degenerirten Pyramidenvorderstrangbahnfasern im Halsmark beträgt vielleicht blos 30—40 (vgl. Figur 4, 5 u. 6).

Es springt also aus dieser Beobachtung das bemerkenswerthe Ergebniss heraus, dass functionell so eng zusammengehörende Fasern, wie die der Innervation der Handbewegung dienenden, vom Hirnschenkel abwärts in der Pyramidenbahn an keiner Stelle eine gesonderte Lage einnehmen, sondern über das ganze Gebiet der Pyramidenbahn verstreut sind. Diese Ausstreuung der Fasern findet sich, was besonders bemerkenswerth erscheint, nicht etwa nur im Rückenmark jenseits der Pyramidenkreuzung, die ja wohl eine Störung ursprünglich vorhandener Lagebeziehungen veranlassen könnte, sondern schon in den höchsten Ebenen des Pons; und auch im Hirnschenkelfuss, wo nicht das ganze Areal besät ist, nehmen die Fasern doch einen ausgedehnteren Raum ein, als ihnen zukommen würde, wenn die Grösse der Fläche hier der functionellen Ausdehnung der Endbeziehungen der Fasern entspräche.

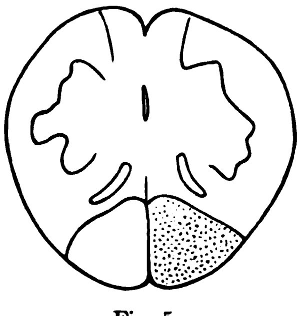




Fig. 5.

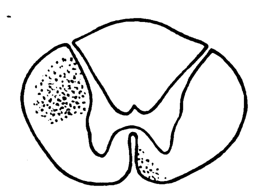


Fig. 6.

Es sind mir aus der menschlichen Pathologie analoge Beobachtungen nicht bekannt geworden. Zum Vergleiche brauchbar sind natürlich nur Fälle, die ebenfalls mit der Marchi'schen Methode untersucht worden sind; bei der Weigert'schen Hämatoxylin-Markscheidenfärbung würde eine quantitativ so bescheidene und verstreute Degeneration an dem optischen Ausfall gar nicht erkennbar gewesen sein.

Experimentelle Ergebnisse an höheren Wirbelthieren dürfen, wenn es sich um die Pyramidenbahn handelt, nur mit grosser Vorsicht den Beobachtungen am Menschen an die Seite gesetzt werden; E. Lindon Mellus (Journ. of nervous and mental disease, April 1899) hat an Affen ganz kleine Rindenstückchen aus der motorischen Gegend exstirpirt und darnach eine auf das ganze Areal der Pyramidenbahn verstreute Faserdegeneration auftreten sehen (die Möglichkeit, dass seine Resultate durch secundäre Erweichung getrübt sind, ist nicht ausgeschlossen).

Für den Hund sind Gad und Flatau[1]), nicht auf anatomischem, sondern auf experimentellem Wege durch elektrische Reizung des blossgelegten Rückenmarksquerschnittes, zu dem Ergebniss gekommen, „dass die für naheliegende Körpertheile bestimmten motorischen Fasern unweit der grauen Substanz der Vorderhörner liegen, dass dagegen die für weit entfernte Körpertheile bestimmten Pyramidenfasern im Seitenstrang weiter nach hinten und nach der Peripherie hin ihre Lage haben“. Die Autoren erwähnen ebenda die spärlichen experimentellen Ergebnisse Anderer. Für die menschliche Pyramidenbahn würde nach meinen Befunden das Bestehen einer ähnlichen topographischen Differenzirung unwahrscheinlich sein; das sogenannte „Gesetz der excentrischen Lagerung der langen Bahnen“ kann für die Vertheilung innerhalb der Pyramidenbahn keine Geltung beanspruchen. Eines darf dabei indessen nicht aus dem Auge gelassen werden, das ist die ungemein grosse individuelle Variabilität der Pyramidenbahn (von der ich selbst in früheren Mittheilungen[2]) Beispiele beigebracht habe).

Die Pyramidenbahn ist in vielen Verlaufseinzelheiten von allen bekannten langen Bahnen am meisten Variationen unterworfen, was auch verständlich ist, wenn man ihre Entwicklung bedenkt; ihre Fasern sind als Fortsätze von Rindenzellen zu betrachten, die, lang auswachsend, unter ganz unbekannten Einflüssen nach ihrem spinalen Endziel streben; die beträchtliche Länge des Weges vermehrt natürlich die Chance zu Abweichungen und „Entgleisungen“, die dann in Gestalt von abirrenden, „abnormen“ Bündeln in Pons und Medulla oblongata, von Unregelmässigkeiten in der Seitenstrangfigur, von Ungleichmässigkeiten im Verhältniss von Pyramiden-Vorderstrang- und Seitenstrangbahn und dergleichen mehr in die Erscheinung treten.

Es wird also auch für die oben mitgetheilte Thatsache, dass die der Innervation der Handbewegungen dienenden Fasern über das ganze Gebiet der Pyramidenbahn verstreut sind, abzuwarten sein, ob sie sich weiterhin als allgemeingültig oder als eine persönliche Eigenthümlichkeit dieses Centralnervensystems herausstellt.

---

1) Neurolog. Centralblatt. 1897. XVI. S. 547.

2) Archiv f. Psychiatrie. Bd. XXX. S. 103 und Neurolog. Centralblatt 1897. S. 993.

IX.

Aus der Heidelberger medicinischen Klinik (Prof. Erb).

Casuistischer Beitrag zur Lehre von den combinirten Systemerkrankungen.

Von

Dr. S. Schoenborn,
Assistenzarzt.

Bei allen das Rückenmarck treffenden Erkrankungen ist das klinische Bild verhältnissmässig einfach und unter Umständen auch aus rudimentären Symptomen zu deuten, wenn es sich um eine reine Affection des motorischen Neurons erster und zweiter Ordnung handelt. Die Schwierigkeiten der genauen Localisation des Krankheitsbildes und seiner einheitlichen Auffassung wachsen aber ungemein, sobald eine Erkrankung der sensiblen Leitungsbahnen oder eine gemischte Affection sensibler und motorischer Systeme vorliegt. Wenn wir von den ganz willkürlich disseminirenden Processen (Sklerose, Syringomyelie etc.) absehen, so sind es vor Allem die combinirten Systemerkrankungen, welche das mannigfaltigste Bild nervöser Erscheinungen vom Rückenmark aus hervorrufen, welche das grösste Interesse in diagnostischer Hinsicht beanspruchen. Es darf als ein Glück bezeichnet werden, dass gerade auf diesem vieldeutigen Gebiete durch einige wohlbekannte und gut charakterisirte Krankheitsbilder — ich denke vor Allem an Tabes dorsalis und Friedreich'sche Ataxie — ein Stützpunkt gewonnen ist, von welchem aus der Weg in das vielverschlungene Labyrinth der theoretisch denkbaren Formen combinirter Strangerkrankung ermöglicht und vielfach auch mit Glück durchgeführt worden ist. Doch bleibt fast ein jeder Schritt von jenen klar erkannten Stützpunkten fort ein Schritt ins Ungewisse, wenn er nicht im einzelnen Falle von einem eindeutigen anatomischen Befunde gestützt wird. In der That sind die vorliegenden Beobachtungen über primäre combinirte Systemerkrankung verhältnissmässig spärlich und bisweilen nicht ganz eindeutig; ihre Rubricirung verursacht oft Schwierigkeiten. Da unter diesen Verhältnissen jeder casuistische Beitrag von Werth sein kann, so sei mir die Mittheilung folgender 2 vielleicht hierher zu rechnender Fälle gestattet.

Fall 1. Christoph G., 19jähriger Landwirth von Mückenloch, wird am 12. December 1899 in die medicinische Klinik aufgenommen.

Anamnese. Mutter gesund, Vater leidet an Herzfehler, ist aber sonst gesund. Eltern blutsverwandt. 4 Geschwister gesund; ein älterer Bruder leidet an einer sehr ähnlichen Erkrankung wie Patient selbst (siehe Fall 2). Patient will niemals krank gewesen sein; keine Infectionskrankheiten, keine Lues, kein Potatorium. Er kam in der Schule gut vorwärts. Das jetzige Leiden begann ganz allmählich im Mai oder Juni 1899 mit „Reissen" in beiden Knieen, zuckenden Schmerzen ohne Parästhesien. Gleichzeitig stellte sich eine Unsicherheit in den Beinen beim Gehen ein, die noch jetzt die Hauptbeschwerde des Kranken bildet. Die Füsse traten nicht mehr sicher, es war dem Patienten immer, als müssten die Beine zusammenknicken, obwohl keinerlei Schwäche der Beine bestand. Die Störung sei im Dunkeln deutlicher. Die Arme sollen unverändert sein, Schrift so gut wie früher. Niemals Schwindel oder Erbrechen. Keine Sehstörung. Die Sprache ist in den letzten Monaten schlechter, undeutlicher und langsamer geworden. Sonst keine Störung bekannt.

Befund vom 12. December 1899. Kleiner, körperlich entschieden zurückgebliebener Mensch. Körperlänge 149 cm, Schädelumfang 56 cm. Innere Organe normal bis auf eine ständige Unreinheit des 1. Tones an der Basis des Herzens.

Nervensystem. Gesichtsausdruck etwas blöde, Intelligenz und Psyche aber völlig normal. Pupillen reagiren gut. Augenhintergrund normal. Doppelseitige congenitale Ptosis.

Nystagmus mässigen Grades bei Bewegungen und beim Fixiren. Bisweilen tritt beim Sprechen leichtes Grimassiren im Gesicht auf, auch wird die Stirn beim Aufwärtsblicken in übertriebener Weise gefaltet. Die übrigen Hirnnerven sind normal. Sprache langsam, undeutlich, verwaschen, aber nicht scandirend; sie erinnert am meisten an die Sprachstörung bei Friedreich'scher Ataxie. Arme: Grobe Kraft gut, nirgends Atrophie. An mehreren Fingern leichte Hyperextension der Phalangen (vgl. am Fuss). Muskeltonus normal. Beim Fingerspitzenversuch tritt deutliche Ataxie (Intentionsataxie) hervor. Die Sensibilität erweist sich auch bei genauester Prüfung als völlig normal, sowohl für Tastempfindung als für Kälte und Wärme und Schmerzempfindung. Ebenso ist der stereognostische Sinn, die Druck- und Widerstandsempfindung, das Gefühl für active und passive Lageveränderung und für Wahrnehmung der Lage nach wiederholter genauer Untersuchung als normal zu bezeichnen. Schrift leidlich gut. Tricepsreflex beiderseits vorhanden, Vorderarmreflexe fehlen. Beine: Grobe Kraft normal. Sensibilität völlig normal, ebenso Muskelsinn u. s. w. wie oben. Bei Bewegungen im Liegen zeigt sich eine mässig starke, aber zweifellos deutliche Ataxie der Beine. Der Gang ist im Ganzen nur wenig charakteristisch. Doch bemerkt man ein leichtes Schwanken des Patienten beim Gehen; er marschirt breitspurig, etwas stampfend, dabei unsicher, vermag nicht auf einer geraden Linie zu gehen. Beim Stehen mit geschlossenen Füssen wird das Schwanken stärker, auch ist dabei deutliches Schwanken des Kopfes häufig zu beobachten. Es besteht also auch statische Ataxie. Beim Augenschluss nimmt das Schwanken etwas zu. Keine Spannungen, keine Andeutung spastischen Ganges. Keine Atrophie der Musculatur. Die

Sehnen der Zehenstrecker, besonders die des Extensor hallucis longus, springen namentlich beim Gehen und Stehen deutlich hervor. Hautreflexe lebhaft, Plantarreflex rechts normal, links bisweilen Flexion und Extension der Zehen gemischt. Sehnenreflexe schwach (l. > r.), aber auch ohne Jendrassik's Verfahren auslösbar. Wirbelsäule: leichte rechtsconvexe dorsale Skoliose. Mässiger Pes planus, besonders rechts. — Keine Anämie.

Aus der Krankengeschichte ist nur hervorzuheben, dass der Befund sich während der 18tägigen Beobachtung objectiv nicht änderte. Die Ataxie besonders war von wechselnder Stärke, fehlte aber nie völlig. Patient wurde am 30. December 1899 auf seinen Wunsch entlassen. Auch seither (bis März 1900) hat sich der Zustand des Kranken nur unbedeutend verändert.

Fall 2. V. G., 27jähriger Landwirth von Mückenloch, Bruder des vorigen, war vom 13. bis 27. Februar 1899 und vom 11. December 1899 bis 21. März 1900 in Behandlung der Heidelberger medicinischen Klinik.

Anamnese. Familien-Anamnese siehe bei Fall 1. Patient selbst war als Kind immer gesund, hat nur mit 6 Jahren Nierenentzündung gehabt und will seither häufig an Herzklopfen leiden, das bei Anstrengungen zunimmt. Auch habe er häufig geschwollene Füsse. Die jetzige Erkrankung begann im Jahre 1897 mit einer langsam zunehmenden Schwäche und Unsicherheit in den Beinen, zu welcher sich starkes Zittern und gelegentliche Zuckungen darin gesellten. Die Störung nahm zu, und seit über $^1/_2$ Jahr traten Schmerzen reissender Art sowie Parästhesien (Kriebeln und Ameisenlaufen) in den Beinen auf. Patient giebt an, nur noch geführt oder am Stocke gehen zu können; namentlich im Dunkeln ist die Störung sehr stark. Auch die Schmerzen haben in letzter Zeit in den Unterschenkeln sehr zugenommen. Zittern in den Armen hat Patient nur in sehr geringem Grade bemerkt; es hindert ihn angeblich kaum beim Schreiben. Erheblichere Atrophien oder Lähmungen sollen nicht bestehen. Augen angeblich gut. Manchmal etwas Schwindel und Kopfschmerzen. Seit Ende 1898 bemerkte Patient eine beginnende Sprachstörung, er konnte nicht mehr so deutlich sprechen wie früher. Dies hat sich seither verstärkt. Sphincteren normal. Keine Lues, kein Alkoholismus. Patient kam in der Schule gut fort.

Status praesens (vom 11. December 1899). Kleiner, für sein Alter körperlich zurückgebliebener Mensch mit ziemlich gut entwickelter Musculatur, ohne jede allgemeine oder locale Atrophie. Körperlänge 155 cm, Schädelumfang 55,7 cm. Aeusserlich keine gröberen Degenerationszeichen. Innere Organe normal, mit Ausnahme des Herzens, welches das Bild eines complicirten Vitium cordis bietet: Aorteninsufficienz und -Stenose, Mitralinsufficienz, Erweiterung des Aortenbogens (Röntgenphotographie), Myodegeneratio cordis mässigen Grades. Im Urin kein Eiweiss, kein Zucker. — Keine Anämie.

Nervensystem. Psyche und Intelligenz gut entwickelt. Pupillen reagiren gut auf Licht und Accomodation. Augenhintergrund normal. Deutlicher Nystagmus bei Bewegungen und beim Fixiren. Kein Strabismus. Im Facialisgebiet macht sich beim Sprechen ein oft hochgradiges Grimassiren bemerkbar, namentlich im Stirnfacialis (auch beim Blick nach oben u. s. w.). Die anderen Hirnnerven sind normal. Die

Sprache zeigt eine eigenartige Störung (ähnlich, aber hochgradiger als bei Fall 1), sie ist undeutlich, verwaschen, aber nicht scandirend oder sonstwie charakteristisch. An den Extremitäten ist die grobe Kraft durchweg gut. Dagegen macht sich bei allen Bewegungen eine starke Ataxie bemerkbar. Diese ist am wenigsten ausgesprochen in den Händen; die Schrift ist leidlich lesbar. Deutlich ist die Ataxie am Kopfe, der bisweilen im Liegen, regelmässig beim Stehen und Gehen in einer beständigen Unruhe, einem steten Wackeln sich befindet, im Sinne einer „statischen Ataxie". Am stärksten ist die Ataxie der Beine, sowohl im Liegen, wo alle gewollten Bewegungen unsicher ausgeführt werden, als auch besonders beim Stehen und Gehen. Beim Stehen tritt starkes Schwanken auf, das bei Augenschluss deutlich zunimmt. Der Gang zeigt eine eigenthümliche Mischung spastischer und atactischer Gangart. Die Kniee werden nur wenig gebeugt, die Füsse scharren beim Gehen, der Gang ist mehr stampfend als schleudernd, doch ist dazwischen häufig eine stark ausfahrende Bewegung eines Beines sichtbar, wie überhaupt das ganze Bild des Ganges von der hochgradigen Unsicherheit und dem Schwanken beherrscht wird, das es dem Patienten unmöglich macht, allein zu gehen oder zu stehen. Die Unsicherheit nimmt bisweilen die Form eines Taumelns an, ähnlich wie bei cerebellarer Ataxie. Die Sehne des Extensor hallucis longus springt beim Gehen und Stehen stark hervor, als ob sie zur Regulirung des Gleichgewichtes stark beansprucht würde. Spannungen der Muskeln bestehen objectiv nicht, dagegen subjectiv in ziemlich hohem Grade.

Die Sensibilität wurde ebenso genau wie bei dem Fall 1 durchgeprüft und erwies sich als vollkommen normal, sowohl für Tastempfindung, Kälte- und Wärmesinn, Schmerzempfindung, als für Muskelsinn und Gelenksensibilität (stereognostischer Sinn, Gefühl für Druck und Widerstand, Wahrnehmung der Lage, Gefühl für active und passive Lageveränderung). Auch die Haarsensibilität zeigte normale Vertheilung. Reflexe: Tricepsreflex $r < l$, schwach, Vorderarmreflexe fehlen. Patellar- und Achillessehnenreflex beiderseits gesteigert ($r < l$), lebhafter Fussclonus. Bauchreflexe rechts lebhaft, links schwach. Plantarreflex lebhaft, $r < l$, beiderseits Dorsalflexion der Zehen (Babinski). Die Sphincteren sind normal. An der Wirbelsäule besteht eine starke rechtsconvexe dorsale Kyphoskoliose mit consecutivem Rippenbuckel rechts. Beiderseits Pes planus.

Aus der Krankengeschichte ist hervorzuheben, dass vom Februar 1899 bis März 1900 alle Symptome sich verschlimmerten und namentlich die Ataxie zunahm. Ausserdem traten besonders im März 1900 die Zeichen von Compensationsstörung am Herzen immer bedrohlicher hervor. Neue Symptome machten sich im Uebrigen nicht geltend.

Fassen wir noch einmal den klinischen Befund der vorliegenden Fälle kurz zusammen, so handelt es sich um zwei Brüder aus einer sonst nicht nervös belasteten Familie, deren Eltern indess blutsverwandt sind. Ohne bekannte Aetiologie erkranken beide Brüder im Alter von 25 bezw. 18 Jahren unter den Symptomen einer Affection der nervösen Centralorgane, die sich charakterisirt als eine ataktische Störung, die zuerst und vorwiegend in den Beinen, später im ganzen Körper auftritt, bei normaler Kraft, normaler Sensibilität und

Muskelsinn. Psychische Functionen normal, Sinnesorgane (speciell Augen) normal bis auf congenitale Ptosis im einen Falle und Nystagmus, Sphincteren ohne Störung. Romberg'sches Symptom vorhanden. Skoliose. Hautreflexe lebhaft, bezw. in einem Falle Plantarreflex mit Dorsalflexion der Zehen. Sehnenreflex im einen Falle erhalten, im anderen gesteigert. Sprachstörung. Spastischer Gang im einen Falle. Keine Störung des sonstigen Körperbefundes ausser einem complicirten Vitium cordis im einen Falle. Die Erkrankung des Nervensystems ist in beiden Fällen in mässigem Grade progredient.

Bei der Beurtheilung der beiden Fälle wird es sich zunächst auch um die Frage handeln: Haben wir es bei der Krankheit der beiden Brüder mit einem zufälligen Zusammentreffen zweier verschiedener Krankheitsbilder oder mit einem echt familiären, in beiden Fällen gleichartigen Processe zu thun? Ich glaube, dass alles für die zweite Annahme spricht. Das Symptomenbild wird, abgesehen von der sonstigen Aehnlichkeit der Fälle, in so hohem Grade von der Ataxie beherrscht, dass die einzige bemerkenswerthe Abweichung, die Verschiedenheit der Sehnenreflexe (speciell der Patellarreflexe) nicht genügt, um ein willkürliches Zusammentreffen zweier verschiedener Krankheiten wahrscheinlich zu machen. Auf die Verschiedenheit der Reflexe komme ich weiter unten zurück, ebenso auf die Gangunterschiede. Die Thatsache der Familiarität lenkt unwillkürlich die diagnostischen Betrachtungen in bestimmte Bahnen. Ist doch das Gebiet der familiären Erkrankungen des Centralnervensystems ein ziemlich umgrenztes, zumal wenn man, wie im vorliegenden Falle, die mit Muskelatrophie einhergehenden familiären Leiden ausser Betracht lassen kann. Ernstlich in Frage kommen hier wohl nur die Friedreich'sche Krankheit, die Hérédoataxie cérébelleuse (Pierre Marie) und die hereditäre spastische Spinalparalyse (Strümpell). Von diesen kann wieder die letztgenannte übergangen werden, da von dem Hauptsymptom der spastischen Spinalparalyse, den objectiv nachweisbaren Spannungen, bei unseren Fällen nichts zu bemerken war; die angedeutete spastische Gehstörung bei dem älteren Bruder dürfte, wie weiter unten auszuführen ist, einen anderen Grund haben.

Dagegen ähnelt das Krankheitsbild in beiden Fällen nach mancher Richtung sehr dem der Friedreich'schen hereditären Ataxie. Wir haben das hereditäre, bezw. richtiger familiäre Auftreten, die Ataxie aller Extremitäten incl. statischer Ataxie, bei normaler Sensibilität und Kraft, normalem Muskelsinn, normalen Sphincteren und, abgesehen von deutlichem Nystagmus und der zunächst ausser Betracht stehenden Ptosis, normalem Augenbefund. Dabei eine in beiden Fällen gleichartige, nur graduell verschiedene Sprachstörung, die am ehesten der bei

Friedreich'scher Krankheit bestehenden zu vergleichen ist. Freilich nicht vollständig. Die Sprache ist zwar undeutlich, verwaschen, wie es bei einer Ataxie der Sprachmusculatur selbstverständlich ist, aber sie ist durchaus nicht skandirend, sondern eher in gewissem Sinne explosiv; die Worte werden nach der durch die Ataxie bedingten mühsameren Wortbildung gleichsam herausgestossen. Kann man endlich die bestehenden Skeletveränderungen (Skoliose, Plattfuss) bis zu einem gewissen Grade für das Bestehen Friedreich'scher Krankheit verwerthen, so giebt es doch andererseits auch gewichtige Symptome, die dagegen sprechen, vor Allem die Patellarreflexe, welche im einen Falle vorhanden, im anderen lebhaft gesteigert waren. Die Frage der Patellarreflexe bei der Friedreich'schen Ataxie hat ja schon eine weitgehende Discussion erfahren. Während anfänglich fast alle Fälle hereditärer Ataxie selbst mit erhaltenen und gesteigerten Sehnenreflexen zur Friedreich'schen Krankheit gezählt wurden, ist man in neuester Zeit, besonders auch seit dem genaueren Bekanntwerden der „Hérédoataxie cérébelleuse" in Hinsicht der Beurtheilung der Sehnenreflexe vorsichtiger geworden. Die Ansicht deutscher und französischer Autoren scheint, soweit aus der Literatur hervorgeht, überwiegend die zu sein, dass zur Friedreich'schen Ataxie nur Fälle mit fehlenden oder stark abgeschwächten Sehnenreflexen zu zählen sind. Englische und amerikanische Verfasser dagegen rechnen zum grossen Theil auch Fälle mit gesteigerten Reflexen in das — von ihnen offenbar weiter aufgefasste — Krankheitsbild der Friedreich'schen Ataxie. Wenn aber noch in neuester Zeit Allen Starr[1]) sogar zwischen multipler Sklerose und Ataxie eine strenge klinische Unterscheidung nicht glaubt machen zu dürfen, und Howard Gladstone[2]) in Bezug auf die Steigerung der Reflexe in seinen zur Friedreich'schen Ataxie gerechneten Fällen nur bemerkt „.... occasionally the lesion may be so distributed as, in one case, to produce increase and in another, destruction of myotatic irritability", so muss dies doch als eine etwas zu bequeme Abfindung mit dem mannigfaltigen Symptomenbild der mit Ataxie einhergehenden Erkrankungen bezeichnet werden. Ohne Zweifel spricht in der grossen Mehrzahl aller Fälle die Steigerung der Patellarreflexe gegen die Annahme Friedreich'scher Ataxie. Speciell in den beiden vorliegenden Beobachtungen war auch der Gang der Kranken nicht der wie bei hereditärer spinaler Ataxie. Zwar war die Bewegung der Beine häufig eine etwas schleudernde, ausfahrende, auch ein starkes Schwanken beim

1) Allen Starr, Friedreich's Ataxia. Journal of nervous and mental disease. 1898, March. Referat im Neurol. Centralbl. 1899. S. 858.

2) Friedreich's Ataxia with Knee-Jerks and Ankle Clonus, by Howard Gladstone. Brain. Winter 1899.

Gehen und Stehen sowie das Romberg'sche Symptom waren vorhanden; daneben aber machte sich bisweilen ein Taumeln und bei dem älteren Bruder ein deutlich spastischer Gang mässigen Grades bemerkbar: Die Beine bleiben fast ganz steif, werden im Knie wenig gebeugt, die Füsse streifen gerade bei den ausfahrenden Bewegungen oft am Boden. Freilich muss betont werden, dass bei ruhiger Lage des Kranken im Bett alle passiven Bewegungen völlig frei, ohne objectiv nachweisbare Spannungen sich ausführen liessen. Vielleicht war somit der spastische Theil der Gehstörung theilweise auch indirect durch die Gleichgewichtsstörung bedingt und wurde mit veranlasst oder doch verstärkt durch das Bestreben des Kranken, die Controle über die Beinbewegung durch verstärkte und oft einseitige Anspannung der Muskeln zu ergänzen — so dass dieses subjective Moment bei der Auslösung der Gehstörung mitwirkend zu denken wäre. Vielleicht ist dies auch eine Erklärung für das in unseren beiden Fällen beobachtete, bei Friedreich'scher Krankheit häufige Vorspringen der Sehne des M. extensor halluc. long., welches bis zu einer Contractur in diesem Muskel führen kann. Doch unterliegt es wohl keinem Zweifel, dass der objectiv so auffallende spastische Theil der Gehstörung als Hauptursache nicht ein rein subjectives Moment, sondern eine organische, centrale Ursache haben muss. Ich komme darauf weiter unten zurück. — Endlich spricht hier auch gegen Friedreich'sche Ataxie bis zu einem gewissen Grade das Alter der Patienten; der eine erkrankte mit 25, der zweite mit 18 Jahren. Ich finde unter den bisher veröffentlichten Fällen, ca. zweihundert Beobachtungen Friedreich'scher Krankheit, nur etwa 10, bei welchen die ersten Zeichen der Erkrankung nach dem 20. Jahre eintraten, und von dieser geringen Zahl ist seither noch ein Theil, wie einige der Fälle Sanger-Brown's[1]), als sicher nicht dieser Krankheit angehörig nachgewiesen worden. Immerhin lässt ein Procentsatz von 5 Proc. nach dem 20. Jahre erkrankter Personen die Möglichkeit, dass auch hier es sich um eine Späterkrankung handeln könne, nicht ausschliessen.

Ist somit die Diagnose einer Friedreich'schen Ataxie in den beiden vorliegenden Fällen abzulehnen, so steht es mit dem zweiten, öfter beobachteten familiär-ataktischen Krankheitsbilde, der Hérédo-Ataxie cérébelleuse, nicht viel besser. Zwar spricht für diese die Steigerung bezw. das Erhaltenbleiben der Sehnenreflexe, das Entstehungsalter der Krankheit, vielleicht die bei dem jüngeren Bruder nachweisbare congenitale Ptosis. Dagegen passen der Mangel aller Augensymptome — wenn auch einzelne Fälle von Hérédoataxie cérébelleuse ohne Augen-

1) On hereditary ataxy etc., by Sanger Brown. Brain 1892.

störungen beschrieben sind — wenig in den Rahmen der hereditären Cerebellarataxie, ebenso wenig das Fehlen psychischer Störungen. Auch der spastisch-paretische Gang in Fall 2 entspricht weit mehr dem Bilde einer reinen Rückenmarksaffection.

Ueberhaupt ist das ganze Bild in beiden Fällen mehr das eines spinalen als eines cerebralen bezw. cerebellaren Leidens. Lässt es sich auch in den engen Rahmen der Friedreich'schen Ataxie nicht ohne Zwang einfügen, so hat es doch vieles, was dieser Krankheit ausserordentlich ähnlich sieht — mit einem Worte, es hat vorwiegend Anhaltspunkte für die Diagnose einer, ganz allgemein gesprochen, combinirten Systemerkrankung.

Diese Allgemeindiagnose lässt sich im Speciellen begründen. Nach der brauchbarsten jetzt existirenden Eintheilung trennt man unter den combinirten Systemerkrankungen am besten die reinen (combinirten) Strangerkrankungen und die Strangerkrankungen mit Ganglienzellenveränderung. Ein Blick auf das Symptomenbild der vorliegenden Fälle überzeugt uns, dass wir die letztgenannte Form ausschliessen können. Die Zellen der grauen Substanz und speciell die hier fast allein in Betracht kommenden Vorderhorn-Ganglienzellen müssen im Wesentlichen intact sein, wenn wie hier auch nicht die geringsten trophischen Störungen zu erkennen sind, obwohl einer der Fälle schon als vorgeschritten bezeichnet werden kann. In der That giebt auch die Annahme einer reinen combinirten Systemerkrankung die verhältnissmässig einfachste Lösung der Frage der Diagnose, die für keine der eben besprochenen typischen Diagnosen genügend begründet erscheint. Zwar hat es sein Missliches, die Strangerkrankung in vivo auch nur einigermassen localisiren zu wollen, da unsere Erfahrungen über das klinische Bild, den functionellen Werth der einzelnen Strangsysteme im Rückenmark doch noch recht begrenzte sind. Dazu kommt, dass wir bei der genaueren Localisirung der Erkrankung hier einen wohl nicht nur graduellen, sondern auch qualitativen Unterschied zwischen dem Fall 1 und Fall 2 machen müssen. Freilich wird bei beiden das Bild beherrscht von der ataktischen Störung. Bei dem älteren, in vorgeschrittenerem Stadium befindlichen Kranken gesellt sich dazu aber eine spastische Componente, die bei dem jüngeren nicht nur völlig fehlt, sondern eher in das Gegentheil umschlägt: erhaltene, aber abgeschwächte Sehnenreflexe, spinal-ataktischer (vielleicht angedeutet cerebellar-ataktischer — beide sind ja klinisch schwer oder überhaupt nicht zu unterscheiden) Gang. Immerhin ist beiden Fällen so Vieles gemeinsam, dass wir als sicher vorhanden annehmen können

1. eine Erkrankung der Pyramidenbahnen, speciell der Pyramidenseitenstränge;



2. eine Hinterstrangerkrankung, speciell vielleicht der Goll'schen Stränge;
3. eine Erkrankung der Kleinhirn-Seitenstrangbahnen.

Für die Erkrankung der Pyramidenbahnen spricht der spastische Gang und die erhaltenen Sehnenreflexe im einen, die gesteigerten im anderen Falle. Die Annahme der Hinterstrangerkrankung wird gerechtfertigt vor Allem durch die hochgradige Ataxie. Die fernere Einzeldiagnose ist weniger bestimmt. Nur für die Betheiligung der so häufig betroffenen Kleinhirnseitenstrangbahn dürfen wir noch mit einiger Bestimmtheit anführen das Schwanken (bei normaler Sensibilität) und Taumeln beim Gehen. Aus den erhaltenen Reflexen darf man mit Wahrscheinlichkeit annehmen, dass die hinteren Wurzeln noch intact (bezw. bei Fall 1 erst beginnende Erkrankung) sind, eine Thatsache, die ja für die grosse Mehrzahl aller combinirten Systemerkrankungen zutrifft. Dass die Vorderhornzellen frei sein dürften, macht die mangelnde Atrophie wahrscheinlich, ebenso das Freibleiben eines Theiles der Hinterstränge, die in jeder Beziehung normale Sensibilität. Was die Hautreflexe betrifft, so ist der im einen Falle deutlich veränderte, im anderen nicht sicher normale Plantarreflex für die Erkrankung der Pyramidenbahnen des Weiteren zu verwerthen, da, wie nunmehr auch statistisch [1]) nachgewiesen sein dürfte, die von Babinski zuerst beobachtete Dorsalflexion der Zehen im Reflex als ein sicherer Anhaltspunkt hiefür angesehen werden kann.

Wir dürfen somit wohl eine combinirte Systemerkrankung in den beiden vorliegenden Fällen als wahrscheinlichste Diagnose annehmen. Doch müssen wir dabei die Einschränkung machen, dass die Erkrankung der verschiedenen Systeme, der motorischen, der Statik dienenden etc., in beiden Fällen eine ungleichmässige, wenigstens eine zeitlich differente ist. Die weitere Entwicklung des Leidens lässt sich nicht bestimmt voraussagen. Es ist ja möglich, dass in Fall 1 die Sehnenreflexe völlig schwinden, dass in einem späteren Stadium die Pyramidenseiten- und -Vorderstrangbahnen (wie bei Friedreich'scher Ataxie) erkrankt gefunden werden, obwohl die Sehnenreflexe und stärkere spastische Erscheinungen fehlen; möglich, dass bei Fall 2 bei fortschreitender Erkrankung der Hinterstränge auch die hinteren Wurzeln ergriffen werden und die jetzt gesteigerten Sehnenreflexe verschwinden. So kann das Bild der beiden Kranken vorübergehend ein noch differenteres als gegenwärtig, später dann vielleicht ein völlig gleiches werden.

Die Annahme einer combinirten Systemerkrankung führt uns zurück

---

1) R. Cestan und L. Le Sourd, Gazette des Hôpitaux. 1899. Nr. 133.

zu dem Ausgangspunkt unserer Betrachtung, zur Friedreich'schen Ataxie, mit der unsere Fälle zwar, wie oben gezeigt, nicht identisch, aber nahe verwandt sein dürften. Es liegt nahe, an eine Combination der Friedreich'schen Krankheit mit der hereditären cerebellaren Ataxie zu denken, um so mehr, als gerade das klinische Bild von beiden Erkrankungsformen hier einige typische Symptome bringt, und unsere Fälle somit geeignet wären, eine Mittelstellung zwischen beiden einzunehmen. Eine solche Combination hat nur die Thatsache gegen sich, dass bei typischer Hérédoataxie cérébelleuse die weissen Stränge im Rückenmark stets intact, bei typischer Friedreich'scher Ataxie die cerebralen bezw. cerebellaren Störungen nur äusserst geringe sind oder ebenfalls ganz fehlen, jedenfalls nach der mir vorliegenden Literatur niemals stärkere Zeichen der bei Cerebellarataxie bestehenden Veränderungen aufweisen.

Ich glaube somit die Erkrankung in den beiden vorliegenden Fällen in vivo nicht anders definiren zu dürfen, als: eine primäre combinirte Systemerkrankung von familiärem Auftreten, in ihrem Typus am meisten der Friedreich'schen Ataxie ähnelnd, aber nicht mit ihr identisch, sondern vielleicht eine Mittelstellung zwischen ihr und der hereditären cerebellaren Ataxie einnehmend. Scheinbar spricht gegen diese Annahme die Thatsache, dass Fälle primärer combinirter Systemerkrankung bisher nicht oder nur äusserst selten[1]) bei mehreren Gliedern einer Familie beobachtet wurden. Doch darf dieses vielleicht nur zufällige Ergebniss nicht vergessen lassen, dass a priori für das Zustandekommen einer solchen Strangerkrankung eine congenitale, hereditäre oder familiäre Disposition eine sehr plausible Grundlage abgiebt (wie z. B. bei der familiären spastischen Spinalparalyse).

Es würde zu weit führen, im vorliegenden Falle, noch dazu ohne anatomisches Material, den Ausgangspunkt der Strangdegeneration nachweisen zu wollen. Wir dürfen wohl annehmen, dass auch hier es der primär geschädigte trophische Einflüss (oder eine Bildungshemmung?) der Ganglienzellen ist, der zuerst in der Degeneration ihrer fernsten Ausläufer, der langen Bahnen, seinen Ausdruck findet — ohne dass dabei das klinische (und vielleicht das anatomische) Bild einer combinirten Systemerkrankung ohne Ganglienzellenbetheiligung beeinflusst zu werden braucht.

Zum Schlusse sei, weil theilweise aus dem Rahmen des Themas fallend, noch kurz erwähnt, dass natürlich auch die Möglichkeit einer

1) Vgl. Luce, Primäre combinirte Systemerkrankung im Kindesalter. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Band XII. Hier auch ein Theil der einschläg. Literatur.

multiplen Sklerose in unseren Fällen nicht ausser Acht gelassen wurde. Unter den wesentlich differirenden Symptomen eines typischen Falles dieser wechselvollsten Erkrankung des Centralnervensystems seien nur hervorgehoben die Augenstörungen, welche häufig asymmetrisch sein können, die starken spastischen Störungen, der grossschlägige Intentionstremor ohne Ataxie, und endlich das zwar einige Male (Eichhorst) mit Sicherheit nachgewiesene, aber doch nur als äusserste Seltenheit zu betrachtende familiäre Auftreten dieser sonst so häufigen und relativ gut bekannten Erkrankung. Die Differentialdiagnose gegenüber einer „forme fruste“ der multiplen Sklerose muss freilich stets mit einer gewissen Reserve, auch in unserem Falle, gestellt werden, wenn schon das Fehlen der oben genannten Cardinalsymptome die Annahme einer Sclerosis multiplex sehr unwahrscheinlich macht.

X.

Ueber Hemmungslähmungen im frühen Kindesalter (syphilitische, rhachitische und andere Paralysen).

Von

Prof. Dr. Osw. Vierordt,

Director der medic. Poliklinik u. Kinderklinik Heidelberg.

Die Frage, ob die syphilitische Pseudoparalyse nach der Meinung ihres ersten Beschreibers, Parrot, durch eine Erkrankung des Skelets vollkommen und in allen Fällen genügend erklärt sei, ist neuerdings mehr als früher discutirt worden. Parrot hat angenommen, dass die völlige Schlaffheit der erkrankten Glieder theils durch die Epiphysenlösung, welche die letzte Folge der Osteochondritis syphilitica ist, theils durch den schmerzhaften Charakter der Erkrankung des Knochens und der Periosts hervorgerufen sei.

Diese Auffassung erhält eine gewichtige Stütze dadurch, dass sonstige bedeutsame krankhafte Erscheinungen von Seiten des Nervensystems in den gelähmten Gliedern fast stets vermisst werden; es fanden sich einige Male Erloschensein der tiefen Reflexe, ausserdem Contracturen von zweifelhafter Natur; die Schmerzempfindung der Haut aber und der elektrische Befund sind, wo sie geprüft wurden, stets normal gefunden worden. Dennoch steht bisher der allgemeinen Anwendung der Parrot'schen Auffassung ein Umstand im Wege: die Epiphysenlösung hat sich in den zahlreichen nach Parrot's Publication beobachteten und veröffentlichten Fällen nur selten im Leben durch Crepitation, abnorme Beweglichkeit oder Dislocation nachweisen lassen; meist besteht nur eine mässige, nach der Diaphyse zu sich langsam verlierende Auftreibung — ein Befund, den man sich bisher nur schwer entschliessen konnte für die Entstehung der auffälligen Bewegungslosigkeit des Gliedes verantwortlich zu machen. In einem Theil der Fälle hat sich sogar weder etwas Objectives, noch Schmerz bei passiven Bewegungen und bei Betastung der Epiphysenlinien nachweisen lassen. So wurde denn doch von Manchen an eine palpable Erkrankung des Nervensystems gedacht, trotzdem die bei den kleinen Patienten feststellbaren Einzelsymptome eigentlich mit keinem der bekannten Syndrome organischer schlaffer Lähmungen übereinstimmten.

Sectionsbefunde mit eingehender Untersuchung des Nervensystems haben nun bisher gefehlt, und um so werthvoller erschien dann eine Beobachtung von Zappert[1]), bei welcher die anatomische Untersuchung einer typischen syphilitischen „Pseudoparalyse" neben der Erkrankung des Skelets eine cervicale Leptomeningitis mit theilweiser Degeneration der vorderen und hinteren Wurzeln, Degeneration vereinzelter Plexusfasern und Degeneration der Einstrahlung der hinteren Wurzeln in die Burdach'schen Stränge nachwies. Dies ist meines Wissens der einzige Fall, wo bei einer im Leben diagnosticirten syphilitischen Pseudoparalyse Veränderungen im Nervensystem gefunden sind. Es ist aber nochmal zu betonen, dass ausser im Zappert'schen Fall nur selten welche gesucht worden sind. Jedenfalls wird man sich vorläufig hüten müssen, die interessante Beobachtung von Zappert zu verallgemeinern, wie denn auch Z. selbst nur für einen Theil der frühen hereditär-syphilitischen Paralysen die Möglichkeit einer Betheiligung des Nervensystems ins Auge fasst.

Die Frage, ob und in welchem Umfang die Osteochondritis syphilitica des Neugeborenen eine functionelle Lähmung des betreffenden Gliedes machen kann, ist also noch immer offen. Licht wird in dieselbe auf verschiedenem Wege gebracht werden können: einmal durch fortgesetzte sorgfältige Untersuchung der nervösen Symptome der gelähmten Glieder — soweit sich bei den kleinen Wesen hier etwas erreichen lässt —, dann durch anatomische Untersuchungen im Leben diagnosticirter Paralysen, und endlich würde es von Interesse sein, wenn sich feststellen liesse, dass etwa ausser der syphilitischen Osteochondritis auch andere Affectionen, welche irgendwie periphere Reizeinwirkungen herbeiführen, im frühen Kindesalter zu Hypotonien und Willenslähmungen führen.

Es scheint nun in der That, dass es noch andersartige Zustände giebt, auf deren Basis ähnliche Lähmungen entstehen, und ich gestatte mir, im Folgenden über ein paar einschlägige Beobachtungen kurz zu berichten. Dieselben beziehen sich vor Allem auf pseudoparalytische Störungen bei Rhachitis; einige anscheinend dieser verwandten Befunde bei Barlow'scher Krankheit und bei functionellen Schlundlähmungen Tracheotomirter werden sich daran anschliessen.

Die rhachitische Pseudoparalyse. Die Unlust zum Gebrauch der Glieder, besonders der Beine, bei Rhachitis ist bekannt; diese functionelle Störung und die mit ihr einhergehende Schlaffheit der Muskeln sind zuweilen sehr auffällig und zwar auch in Fällen, wo es

1) Zappert, Jahrb. d. Kinderheilkunde. 1898. Bd. 46.

sich um Complication mit Hydrocephalus und anderen Erkrankungen des Nervensystems, oder um schwerere Skeletveränderungen, wie Fracturen und Infractionen (von denen allen hier vollständig abgesehen werden soll) nicht handelt; zuweilen, aber durchaus nicht immer, ist erkennbar, dass Schmerz und Unbequemlichkeit beim Gehen die Inactivität der Beine verursachen; in einzelnen Fällen zeigt sich Aehnliches in den Armen. Gar nicht selten fällt auf, dass die Unlust zur Bewegung der Beine auch in der Bettlage da ist, und meist zeigt dann auch die Hypotonie einen höheren Grad: die Beine liegen, nach aussen rotirt, stundenlang schlaff auf der Unterlage in einer Stellung, die genau derjenigen bei einer frischen vollständigen poliomyelitischen Paraplegie entspricht. Gelegentliche active Bewegungen zeigen aber dennoch, dass es sich keineswegs um Lähmung handelt. — Bei all' diesen Zuständen sind die Muskeln welk und schlaff; ihr Volumen ist durch das Fettpolster hierdurch schwer zu beurtheilen Die Sehnenreflexe sind sehr schwach, die Hautreflexe ebenfalls, die Schmerzempfindung normal und ebenso, von geringer Herabsetzung der Erregbarkeit abgesehen, die elektrische Reaction. Von Ataxie ist keine Rede; nie zeigt sich die Neigung zur Bildung secundärer Contracturen. Die Function von Blase und Mastdarm entspricht dem Alter des Patienten.

Aeusserst selten kommt es nun in solchen Fällen zur Ausbildung einer so schweren und lang dauernden Hypotonie und Paralyse, dass das Bild der (mehr oder weniger frischen) Poliomyelitis auf den ersten Blick ein vollständiges scheint. Die Glieder bilden leblose Anhängsel des Körpers, die Muskelschlaffheit ist vollständig, die Atrophie mässig, die Gelenkspalten sind erweitert; hie und da sieht man ein schwaches, anscheinend actives Spielen der Finger und Zehen, sonst herrscht völlige Bewegungslosigkeit; die tiefen Reflexe sind aber nicht aufgehoben, wiewohl stark vermindert; sonstige Zeichen von Seiten der Schmerzempfindung und der elektrischen Reaction fehlen durchaus. Der Zustand geht mit dem Schwinden der Rhachitis langsam zurück.

Ich habe im Jahre 1892 einen derartigen Fall gesehen, der mich auch veranlasst hat, in meiner Schilderung der Rhachitis in Nothnagel's Handbuch der speciellen Pathologie und Therapie vom Vorkommen von Pseudoparalyse zu sprechen. Seither habe ich nur noch eine derartige Beobachtung gemacht und zwar vor $1^1/_2$ Jahren. Im ersten Fall entwickelte sich der Zustand unter meinen Augen in der Klinik, im anderen wurde das Kind wegen „Lähmung der Beine“ in meine Sprechstunde gebracht.

Die Fälle sind einander so merkwürdig ähnlich, dass die beiden Krankengeschichten der Kürze halber vereinigt werden können.

Die beiden Patienten waren Kinder im Alter von $1\,^1/_2$ und 2 Jahren, das erste ein Mädchen, das zweite ein Junge; das erste hatte vor der Erkrankung schon stehen können, das zweite war bereits gelaufen. Beide waren einige Monate vorher, nicht etwa in auffällig rascher Weise, an Rhachitis des Thorax und der Extremitäten erkrankt, waren weinerlich und mehr oder weniger welk geworden, wiewohl das ältere leidliche Farbe und ziemliches Fettpolster bewahrt hatte. Beide hatten allmählich in unmerklicher Weise den Gebrauch der Beine verloren. Krämpfe waren nie beobachtet. Der Zustand auf dem Höhepunkt der Bewegungsstörung war folgender: Beide waren empfindlich beim Aufnehmen und beim kräftigen Anfassen der Glieder, allein von hochgradiger Schmerzhaftigkeit der Glieder liess sich nicht reden; sie lagen, in Rückenlage gebracht, bewegungslos da. An Kopf, Sinnesorganen und Hirnnerven war nichts zu finden; an der Wirbelsäule bestand starke Beweglichkeit, und beim kleineren ist stumpfwinklige kyphotische Rundung beim Aufsetzen notirt. Keine Complicationen von Seiten des Respirationsapparats; beim älteren Durchfälle. Von Lues war nicht das Geringste erweislich. Beim jüngeren bestand ziemlich starke Thoraxrhachitis, beim älteren ist davon nichts erwähnt. Arme und Beine zeigten starke typische Epiphysenauftreibungen und Verkrümmungen der Diaphysen, beim älteren bestanden Genua valga. — Die Epiphysenlinien waren frei.

Bei dem kleineren, in der Klinik beobachteten lagen nun die Arme häufig stundenlang mit vollkommenem Verlust des Tonus nach innen rotirt, etwas flectirt neben dem Rumpf; nur ein Spielen der Finger war bemerkbar; zeitweilig aber griff das Kind, wiewohl träge und kraftlos. Beim älteren wurden die Arme gut bewegt.

Bei beiden bestand aber eine gleichartige dauernde schlaffe Lähmung der Beine: sie lagen in den Hüftgelenken halb nach aussen rotirt in angedeuteter Subluxation der schlaffen Kniegelenke, die Füsse schräg nach aussen und im Sinne der Pedes vari überhängend. Die Musculatur war völlig schlaff, in einem Falle sehr mager, alle Gelenke schlotternd; hob man die Beine auf, so konnte man sie schleudern wie bei Poliomyelitis; dabei klagte das kleinere meist lebhaft, das grössere kaum. — Keine Spur activer Bewegung, ausser dann und wann in den Zehen; beim Aufheben des Rumpfes hingen die Beine schlaff herab, und von Aufstellen konnte keine Rede sein. Bei Kneifen und Stechen weinten die kleinen Patienten, aber die Beine blieben ruhig liegen; Kitzeln und Stechen der Fusssohlen erzeugte beim einen schwaches Heben der Füsse und Andeutung einer Hebung des Oberschenkels (Ileopsoas), beim anderen, dem späteren Fall, ist nichts hiervon notirt. Die Patellarreflexe waren sehr schwach, aber doch deutlich. Der elektrische Befund ergab im einen Fall, dem ersten von $1\,^1/_2$ Jahren, leichte Herabsetzung der Erregbarkeit der Nerven und Muskeln, für beide Stromarten qualitativ normalen Befund; der zweite ist nur galvanisch untersucht und ergab qualitativ normale Erregbarkeit der Nerven und Muskeln; von Entartungsreaction war in beiden Fällen keine leiseste Spur. — Das jüngere Kind liess den Urin unter sich gehen; das ältere war nach Angabe der Eltern rein.

Beide Patienten wurden in ähnlicher Weise behandelt: Regelung der Diät, Hydrotherapie (kurze warme Bäder mit Anspritzungen, bezw. kurze kühle Waschungen), Phosphorleberthran bei dem jüngeren, beim älteren zunächst nicht (wohl wegen der Durchfälle), später ebenfalls, combinirt mit

Tannalbin. — Das jüngere lag auf der Klinik; es wurde eine Zeit lang auch elektrisch behandelt. Die Rhachitis machte keine weiteren Fortschritte mehr und ging später zurück; die Bewegung der Beine im Bett kehrte nach 3 Wochen wieder, nach weiteren 14 Tagen machte es schüchterne Stehversuche und wurde auf Wunsch der Eltern entlassen; kurze Zeit später, Anfang März 1893, wurde es wegen Ekzems in die Ambulanz gebracht, es lief, auf krummen Beinen watschelnd, ganz leidlich; von irgend welcher Lähmung, Atrophie, Contracturen etc. keine Spur. Das zweite machte nach brieflicher Mittheilung nach 2 Monaten die ersten Gehversuche, auch hier hinterblieb keinerlei Lähmung.

In diesen beiden Fällen waren hereditäre Syphilis, Barlow'sche Krankheit, Erkrankung des centralen oder peripheren Nervensystems oder eine Affection der Muskeln irgend welcher Art mit Sicherheit auszuschliessen. Die Ergebnisse der Untersuchung und der Verlauf lassen nichts Anderes als eine diffus ausgebreitete functionelle Hypotonie und Lähmung der Beine annehmen, welche durch ihr paralleles Auftreten mit ausgesprochener Rhachitis mit dieser in Beziehung gebracht werden muss. Aehnliche Fälle habe ich in der Literatur nicht auffinden können, wohl aber finden sich in allgemeinen Beschreibungen der Rhachitis Bemerkungen, welche schliessen lassen, dass die Autoren Aehnliches gesehen haben[1]). Einer derselben, Comby[2]), spricht geradezu von Pseudoparalyse. Er sagt ausserdem in seiner Abhandlung in der Bibliothèque médicale: „on a pu hésiter quelquefois entre le rachitisme et la paralysie infantile des membres inférieurs. Une impotence coincidant avec des déformations osseuses peut faire pencher la balance de l'un ou de l'autre côté. L'examen direct des muscles, l'exploration électrique diront si la paralysie atrophique est en jeu.“ — Specielle Einzelbeobachtungen aber und anatomische Befunde bei derartigen Zuständen habe ich nicht auffinden können.

Immerhin dürfte nach dem klinischen Bilde und dem Verlauf kein Zweifel sein, dass es sich um eine functionelle Hypotonie und Willenslähmung gehandelt hat. Die Aehnlichkeit mit der syphilitischen Pseudoparalyse liegt auf der Hand; insbesondere sieht man dort wie hier diese eigenthümliche, man kann sagen höchstgradige Hypotonie, bei sicher gelegentlich erhaltenen tiefen Reflexen; sehr oft sind sie allerdings nicht untersucht. — Gemeinsam ist beiden Zuständen eine Erkrankung des Skelets oder, noch allgemeiner gesagt, eine periphere Erkrankung, welche bei der Syphilis zweifellos mit heftigem Schmerz, bei der Rhachitis zum Mindesten mit unangenehmen Empfindungen bei dem Gebrauch der Glieder einhergeht; gemeinsam

1) Trousseau, Med. Klinik. Bd. II.
2) Comby in Grancher, Traité des maladies de l'enfance.

ist ferner das Auftreten im frühen Kindesalter. Dass dieser Zustand sich bei der Lues so regelmässig, bei der Rhachitis augenscheinlich nur in Ausnahmefällen in voller Schwere entwickelt, kann durch jenen Unterschied in der Intensität der Schmerzen bei beiden Krankheiten bedingt sein. Es wird eben bei der Rhachitis zum Zustandekommen der Lähmung einer besonderen „Veranlagung" des Nervensystems bedürfen.

Es scheint von Interesse, Umschau zu halten nach ähnlichen Zuständen in dieser Lebensperiode. Viel hat sich mir da nicht ergeben, allein Einiges dürfte doch von Werth sein.

Die Barlow'sche Pseudoparalyse. In einem der wenigen Fälle von Barlow'scher Krankheit, die mir zu Gesicht gekommen (im Ganzen sind es vier) fiel mir eine an Pseudoparalyse erinnernde Schlaffheit und Bewegungslosigkeit der Beine auf: es handelte sich um ein $^1/_2$ Jahr altes Mädchen, das bereits in einer Dissertation von Manz [1]) beschrieben ist, einen typischen, sehr schweren Fall dieses Leidens mit positivem Ergebniss mehrfach vorgenommener Probepunctionen; etwa in der sechsten Woche der Krankheit waren die vorher sehr hochgradigen Schwellungen der Beine und ihre Schmerzhaftigkeit wesentlich zurückgegangen; die Beine lagen nach aussen rotirt völlig bewegungslos da, an Stelle der ödematösentzündlichen und wohl auch spastischen Spannung war hochgradige Schlaffheit getreten; es war das im Uebrigen bald vorübergehende Bild der syphilitischen Pseudoparalyse. — Aehnliche Beobachtungen haben nun auch Andere gemacht. Barlow sagt: „Die Extremitäten, die zu Beginn der Krankheit flectirt waren, liegen, nachdem der Umfang der Knochen zugenommen hat, nach aussen gedreht und unbeweglich, etwa im Zustand der Pseudoparalysis; Knie- und Plantarreflexe können wohl erhalten sein...." Hulshoff [2]) behandelt in einer Arbeit über „Pseudoparalyse", die mir leider nur in kürzestem Referat zugänglich war, die Barlow'sche Krankheit; Comby [3]) sagt in seiner klinischen Schilderung des Leidens: „les membres sont comme paralysés"; Freudenberg [4]) beschreibt eine einschlägige Beobachtung folgendermaassen: Zunächst fiel starke Schmerzhaftigkeit in den Beinen auf, Jucken bei den geringsten Berührungen; „allmählich geht das in einen Zustand lähmungsartiger Schwäche über; bei Rückenlage liegen die Beine fast bewegungslos auf der Unterlage, beim Aufheben des Kindes hängen sie

1) R. Manz, Beiträge zur Kenntniss der Möller-Barlow'schen Krankheit. Diss. Heidelberg 1899.

2) Hulshoff, Over Pseudoparalyse. Nederlandsche Tijdschr. voor Geneersk. 94.

3) Comby, loc. cit.

4) Freudenberg, Arch. f. Kinderheilk. Bd. 19.

schlaff, wie leblos herab; eine Schwellung fällt dabei zunächst nicht auf". Diese lähmungsartige Schwäche der Beine blieb wochenlang bestehen, bei stark herabgesetzten Patellarreflexen; vorübergehend waren dieselben Zustände in den Armen zu beobachten. Der Fall verlief weiterhin als typische Barlow'sche Krankheit. Auch Rehn spricht in einem Referat [1]) von vollständiger Bewegungslosigkeit bei dieser Krankheit.

Es kann darnach kein Zweifel sein, dass ähnliche Zustände wie bei Knochensyphilis und Rhachitis auch bei der Barlow'schen Krankheit bestehen. Die diffuse, mit grossen Schmerzen einhergehende schwere Veränderung am Periost, welche naturgemäss die Muskelansätze in Mitleidenschaft zieht, macht hier einen Zustand von Bewegungslosigkeit besonders verständlich; die mehrfach gefundenen Blutungen und serösen Durchtränkungen der Muskeln aber erklären eher die zeitweilig bestehende Härte und Starre der Glieder, als wie eine schlaffe Bewegungslosigkeit. Diese muss doch wohl noch besondere Gründe haben. Das Gemeinsame mit den früher erwähnten Affectionen ist wieder: schmerzhafter Reiz an der Peripherie und sehr jugendliches Alter.

Es giebt nun zweifellos auch Pseudoparalysen im frühen Kindesalter aus ähnlich einwirkenden, aber harmloseren peripheren Ursachen. Hierher gehören wohl manche Fälle der sog. Chassaignac'schen „schmerzhaften Lähmung". Chassaignac [2]) hat unter dieser Bezeichnung eine Lähmung bei Kindern von 2—5 Jahren beschrieben, welche im Anschluss an eine heftige Zugwirkung an einer Extremität, meist an einem Arme, plötzlich unter heftigem Schreien eintritt, um nach einer Dauer von wenigen Tagen ohne Behandlung zu verschwinden. Besonders häufig war die Veranlassung die, dass das Kind von der Mutter an der Hand geführt, zu fallen drohte und am Arm emporgerissen wurde. Weiterhin hat dann Ollier [3]) für ähnliche Fälle eine epiphysäre Verrenkung nachgewiesen, erkennbar an einer Anschwellung in der Gegend der Epiphysenlinie; er nahm an, dass diese Störung zu einer schmerzhaften Schlaffheit des Armes führe. In anderen Fällen dürften wohl Dehnungen und Zerrungen der Gelenkbänder und Muskelrisse in Betracht kommen, in wieder anderen vielleicht leichte Läsionen des Plexus brachialis. Die einzigen ätiologisch klaren scheinen bisher die Beobachtungen von Ollier zu sein. Sie sind von Interesse, weil die Analogie mit der

1) Rehn, Jahrb. d. Kinderheilkunde. Bd. 25.

2) Cit. nach Bézy, Paralysie douloureuse des jeunes enfants, in Grancher, Traité des maladies de l'enf. Bd. IV.

3) Ollier, Revue de chirurgie. 1881, cit. nach Bézy, l. c.

Osteochondritis syphilitica in die Augen springt. Mir sind derartige Fälle bisher nicht vorgekommen.

Auch Dauchez[1]) hat Aehnliches beobachtet und aus der Literatur gesammelt. Poore[2]) beschreibt die Beobachtung zweier Kinder von 4—5 Jahren, bei denen eine „Entzündung der Symphysis sacro-iliaca" eine allmählich zunehmende Lähmung des betreffenden Beins vortäuschen kann; die Unterscheidung von der spinalen Kinderlähmung sei auf Grund des elektrischen Befundes leicht. Ich selbst habe vor Kurzem eine Contusion der Hüfte bei einem vierjährigen Jungen gesehen, welche zu einer typischen schlaffen Lähmung von kurzer Dauer im betreffenden Bein geführt hatte; sie verschwand nach wenigen Tagen. Man sieht aus diesen und ähnlichen in der Literatur niedergelegten Beobachtungen, wie nahe diese Zustände an das Gebiet kindlicher Hysterie streifen, deren Abgrenzung nach dieser Richtung überhaupt einer sorgsamen Revision bedarf.

Schliesslich sei noch auf einen krankhaften Zustand aufmerksam gemacht, der, auf den ersten Blick anscheinend nicht hierher gehörig, dennoch etwas diesen Pseudoparalysen Verwandtes darzustellen scheint, ich meine eine bestimmte Form einer rein functionellen Schlucklähmung tracheotomirter Kinder in den ersten Lebensjahren.

Bei ca. 70 Proc. der jüngeren, d. h. weniger als $2^1/_2$ Jahre alten wegen Croup tracheotomirten Patienten unserer Klinik pflegt im unmittelbaren Anschluss an die Operation eine Schluckstörung einzutreten, welche sich entweder sofort durch Ausfliessen der Speiseflüssigkeit aus der Canüle oder aber zuerst durch Fieber und Lungenerscheinungen — selten durch Verschlucken in die Nase — zu erkennen giebt.

Sieht man sich bei solchen Patienten den Schluckact genauer an, so bemerkt man, dass die denselben begleitende Hebung des Zungenbeins und Kehlkopfes vollständig wegfällt, überhaupt ein Schluckact in keiner Weise erkennbar ist. Dabei hat man nicht selten das eigenthümliche Bild vor sich, dass der kleine Patient der dargebotenen Flüssigkeit gierig entgegensieht, den Löffel oder Sauger mit den Lippen energisch erfasst, aber weiterhin, und ohne eine Schmerzäusserung zu thun, unter völliger Ausschaltung des Schluckacts die Flüssigkeit passiv hinuntergleiten lässt, mit dem sofortigen Erfolg des Verschluckens.

Dagegen wird von denjenigen unter diesen Patienten, bei welchen geringe oder gar keine Rachendiphtherie besteht, der weiche Gaumen beim Schreien zuweilen deutlich gehoben und der Würgreflex fehlt

---

1) Dauchez, Revue mensuelle des maladies de l'enfance. 1889.

2) Poore, Americ. Journal of med. science. 1898.

bei der Inspection nicht. Es ist also keine Gaumen- und Schlundlähmung da; Zeichen einer verbreiteteren diphtherischen Lähmung, die im Uebrigen in diesem Stadium der Krankheit ungewöhnlich wäre, fehlen vollkommen und es kommt auch nachträglich nicht dazu; die Patellarreflexe sind meist deutlich. Elektrische Untersuchungen des Gaumens liegen nicht vor.

Die stets angewandte Schlundsonde (dicker Nélatonkatheter) gleitet meist ohne Schwierigkeit in den Oesophagus und Magen; nur ausnahmsweise war bei der Sondeneinführung erkennbar, dass die Canüle durch Druck auf den Oesophagus ein mässiges Schluckhinderniss abgab.

Die Schlucklähmung besteht, wenn sie einmal eingetreten ist, bei kleineren Kindern fast immer so lange, als die Canüle liegt, auch wenn dieselbe wegen erschwerten Decanülements sehr lange beibehalten wird; wenn die Canüle entfernt ist, so stellt sich nach wenigen Tagen der normale Schluckact ein. Wiederholt haben wir aber erlebt, dass die Lähmung sofort wieder da war, wenn die Canüle wegen Athemstörung wieder eingeführt werden musste. Die Störung zeigt sich also an die liegende Canüle gebunden. Bei etwas älteren Kindern, wo diese Complication überhaupt selten ist, sieht man sie zuweilen nach der Tracheotomie eintreten, aber nach wenigen Tagen wieder verschwinden.

In einigen zur Section gekommenen Fällen, in denen Rachendiphtherie ganz oder fast ganz fehlte, fand sich keinerlei grobe Veränderung, Schwellung, seröse Durchtränkung oder fibrinöse Auflagerung am weichen Gaumen, im Schlundkopf und Kehlkopfeingang. In einer Reihe von Präparaten wurden die Muskeln des Schlundes und Gaumens gehärtet und untersucht; auch hier fanden sich keine auffälligen Veränderungen (Dr. Hammer).

Für die Beurtheilung dieser Schluckstörung ist maassgebend, dass dieselbe nicht an schwerere Rachendiphtherie gebunden war; sie ist mehrfach bei dem hier in Heidelberg recht häufigen reinen Kehlkopfcroup beobachtet. Durch entzündliches Oedem oder sonstige örtliche Schädigung der am Schluckact betheiligten Musculatur in Folge von Rachendiphtherie ist sie also nicht erklärbar. Ebenso wenig ist sie als Theilerscheinung einer toxischen diphtherischen Lähmung aufzufassen. Eine Schädigung, Entzündung oder dergleichen der Musculatur des Schlundes durch die Tracheotomie oder durch die liegende Canüle ist ebenfalls ausgeschlossen, und um so mehr, da neuerdings in meiner Klinik fast ausschliesslich die Tracheotomia inferior gemacht wird, weil sie seltener zur Erschwerung des Decanülements durch subchondrale Granulationen Veranlassung giebt, als die hohe Tracheotomie. — Viel-

mehr lassen die Symptome und der Verlauf und insbesondere die scharfen zeitlichen Beziehungen des Leidens zur liegenden Canüle nur die Deutung einer functionellen Störung zu, welche in einer prompten und vollständigen Ausschaltung des Schlussacts in Folge eines durch die Canüle verursachten geringen Widerstandes beim Schluckhinderniss und in Folge einer leichten, sicher nicht eigentlich schmerzhaften Unbequemlichkeit beim Schlucken besteht. Die Functionsstörung vollzieht sich dann wie bei echten Schlucklähmungen so, dass durch den Mangel der Contraction des Schlundkopfes und der Hebung des Zungenbeins und Zungengrundes die mechanischen Bedingungen für die Niederdrückung der Epiglottis auf den Kehlkopfeingang fehlen und die Speisen in den Kehlkopf fliessen.

Auch hier handelt es sich also um einen verhältnissmässig geringfügigen, sicher wenigstens kaum schmerzhaften peripheren Reiz, und seine Folge ist nicht nur eine Ausschaltung der willkürlichen Bewegung, sondern auch einer bestimmten reflectorischen; denn der Schluckact vollzieht sich bekanntlich bis zur Passage der Gaumenbögen willkürlich, von da aber reflectorisch, und bei einer Schluckstörung, die zum Verschlucken in die Trachea führt, muss die reflectorische Constriction des Schlundkopfs ebenso wie die reflectorische Hebung des Zungenbeins etc. als gestört angesehen werden.

Diese Schluckstörung ist bereits da und dort in der chirurgischen Literatur erörtert worden (König, Krönlein, Trendelenburg); sie wird dort theils auf entzündliche Processe im Kehlkopf und Rachen, theils auf eine Paralyse der Glottis in Folge von Unthätigkeit bezogen; aus dem Vorstehenden erhellt zur Genüge, dass Beides zur Erklärung der unzweifelhaft vorhandenen Lähmung des Schluckacts nicht genügt. — Auch bei der Intubation wird eine mehr oder weniger schwere Deglutitionsstörung beschrieben. Die Art des Eingriffs bei der Intubation und die örtliche Nähe der Tube am Schlundkopf und den Hebern des Kehlkopfs lässt hier grobe Behinderung des Schluckacts durch Trauma und Entzündung denkbar erscheinen, um so mehr, da verschiedentlich berichtet wird, dass die Kinder beim Versuch zu schlucken Schmerzäusserungen machen. Mangels genügender persönlicher Erfahrung lasse ich dieses Vorkommniss bei Intubirten bei Seite.

Aus dem Vorstehenden dürfte erhellen, dass es nahe liegt, die functionelle Canülenlähmung als eine den beschriebenen Gliederlähmungen analoge Erscheinung aufzufassen. Ein abschliessendes Urtheil ist aber erst möglich, wenn die den Schluckact innervirenden feinen Aestchen aus dem Hypoglossus, Glossopharyngus, motorischen Trigeminus und aus dem Plexus pharyngus histologisch untersucht sind.

Bevor das erledigt ist, dürfte es nicht möglich sein, über diese Lähmungen endgültig zu urtheilen.

Wenden wir uns zu den Pseudoparalysen der Extremitäten zurück, so hat sich herausgestellt, dass bei Rhachitis, Barlow und nach gewissen leichten Traumen bei sehr jugendlichen Patienten functionelle Hypotonien und Lähmungen vorkommen, welche sich von den syphilitischen Pseudoparalysen in nichts unterscheiden. Es kann daher kein Zweifel sein, dass diese Zustände mit den bei Syphilis beobachteten identisch sind, und es ist der Rückschluss gerechtfertigt, dass ein Theil der syphilitischen Paralysen in der That ebenfalls rein functioneller Natur ist.

In ihren Einzelheiten lassen diese Lähmungen folgendes Gemeinsame erkennen:

Bei kleinen Kindern der ersten Lebensjahre tritt auf periphere Veränderungen, hauptsächlich am Skelet, welche theils entzündlicher, theils nicht entzündlicher Natur und vielfach unbedeutend sind, theils stärkere, theils sehr geringe Schmerzen verursachen, eine Hemmung der Motilität der Muskeln ein. Die Glieder erscheinen in Folge dessen gar nicht innervirt und schlaff; Erscheinungen, welche auf ein organisches Nervenleiden deuten, sind nicht zu beobachten. Der Zustand dauert verschieden lang, er geht zurück, wenn die als ursächlich anzusehende Veränderung sich zurückbildet. Leichtere, theilweise nur angedeutete Störungen desselben Charakters sind, insbesondere bei Rhachitis, nicht selten. — In einzelnen genauer untersuchten Fällen dieser Art hat sich noch Folgendes herausgestellt: Die Sensibilität ist normal, die tiefen Reflexe sind vielfach erhalten, aber stark herabgesetzt befunden, auch von Hautreflexen (die in diesem Alter stets schwach sind oder fehlen) können Spuren da sein, die elektrische Reaction der Nerven und Muskeln ist normal. Passive Bewegungen der Glieder erzeugen theilweise Schmerz, theilweise werden sie ohne eigentliche Schmerzäusserung geduldet. Irgend welche Erscheinungen eines Hirn- oder Rückenmarksleidens fehlen in der That vollständig.

Die Störung kann mithin nicht anders wie als eine functionelle aufgefasst werden, und zwar dürfte sie bestehen in einer Hemmung des reflectorisch von den Vordersäulen ausgelösten Muskeltonus, sowie in einer Hemmung der von höher gelegenen Centren ausgelösten, theils wohl reflectorischen oder automatischen, theils aber sicher auch der activen Bewegungen. Sie dürfte am besten als Hemmungsparalyse bezeichnet werden.

Als sicher festgestellt dürfen solche Hemmungsparalysen gelten bei syphilitischer Osteochondritis, bei Rhachitis und Barlow'scher Krankheit; traumatische Zerrungen der Glieder mit Lockerung oder

Ausrenkung an den Epiphysenlinien gehören wohl auch hierher, wahrscheinlich auch gewisse functionelle Lähmungen nach leichteren Traumen an den Extremitäten, und endlich scheint eine bestimmte rein functionelle Form der sog. Canülenlähmung derselben Natur zu sein.

Aehnliche, bei dem Alter der Patienten schwer unterscheidbare Zustände organischer Natur können bei den in Betracht kommenden Grundleiden bezw. in Anbetracht der Aetiologie ebenfalls vorkommen (Meningitis syphilitica, Zappert; Plexuslähmungen nach Zerrungen der Glieder u. a. m.), aber die Existenz rein functioneller Lähmungen durch Hemmung erscheint nunmehr gesichert.

Ohne Zweifel stehen diese Lähmungen in engster Beziehung mit der lähmungsartigen, wiewohl doch nur selten durch den Willen unüberwindbaren Schwäche, welche sich auch beim Erwachsenen (und älteren Kinde) nach schweren Traumen (Schussverletzungen, Fracturen, sehr schmerzhaften Verrenkungen und Contusionen) einstellt; auch bei chronischen, schmerzhaften Affectionen, z. B. schweren chronischen Gelenkentzündungen, sieht man gelegentlich eine solche Hemmung der activen Bewegung bei grosser Schlaffheit der Muskeln. Das Auffällige ist aber, dass beim kleinen Kinde der Zustand gleichmässig andauernd und durch den Willen nicht überwindbar ist, und vor Allem, dass er gelegentlich aus äusserst geringfügiger Ursache eintritt.

Sucht man sich klar zu machen, was wohl in solchen Fällen im Nervensystem vor sich geht, so liegt den heute geltenden Anschauungen am nächsten, an eine Herabsetzung der specifischen Anspruchsfähigkeit der Zellen der grauen Vordersäulen des Rückenmarks zu denken, d. h. also an eine Hinaufsetzung ihrer Reizschwelle in dem Sinne, wie Goldscheider[1]) diesen Ausdruck anzuwenden vorgeschlagen hat. Es würde dann eine motorische Hemmung derart vorliegen, dass die Reizbarkeit des peripheren motorischen Neurons sowohl für reflectorische Reize aus der Peripherie, als für solche, die vom centralen Neuron herkommen, herabgesetzt wäre. Man würde dann, um die auffällige Hypotonie zu erklären, für die Zellen des peripheren Neurons in diesem Lebensalter eine besondere functionelle Empfindlichkeit im obigen Sinne annehmen müssen; zur Erklärung des Mangels activer Bewegungen aber könnte ungezwungen die geringe Intensität der von der Rinde stammenden Erregungen hinzugenommen werden. Der Wille würde also zu schwach sein, um die erhöhte Reizschwelle des peripheren Neurons zu überschreiten. Die Herabsetzung der Reflexe würde sich auf diese Weise unschwer erklären. — Dass aber bei derartigen „Hemmungen" im peripheren motorischen Neuron die Nerv-Muskeldegeneration und

1) Goldscheider, Congress für innere Medicin. 1897.



die Entartungsreaction vermisst wird, das stimmt ja mit unseren sonstigen Erfahrungen über functionelle Hemmungen überein.

Diese rein theoretischen Erwägungen beanspruchen nur den Werth, dass sie vielleicht geeignet sind, das Interesse für die beschriebenen, immerhin höchst merkwürdigen Zustände im frühen Kindesalter zu steigern. Schliesslich sei darauf hingewiesen, dass, wie mich einige, leider vorläufig sehr spärliche Beobachtungen gelehrt haben, derartige Lähmungen das Verschwinden des peripheren Reizes zu überdauern vermögen, und dass sie dann unter Umständen nach starker Einwirkung auf den Willen plötzlich verschwinden. Damit charakterisiren sie sich weiterhin als den Einbildungslähmungen nahestehend und gehören zu den Zuständen, die man bisher, ebenso wie die bekannten schlaffen traumatischen hysterischen Lähmungen des Erwachsenen, so auch beim Kinde und sogar auch beim sehr jungen Kinde zur Hysterie zu rechnen pflegt — eine Auffassung, die in Anbetracht des spärlichen Besitzes höchst einfacher Vorstellungen, der dies Alter kennzeichnet, ausserordentlich wenig plausibel ist. — Jene Hemmungslähmungen des frühen Alters sind bei fernerem Studium vielleicht geeignet, eine Klärung und Abgrenzung gewisser traumatisch-hysterischer und Einbildungslähmungen in den verschiedenen Altersstufen anzubahnen.

Nachtrag bei der Correctur: Vor Kurzem ist mir durch Herrn Collegen Jacob, Kaiserslautern, eine weitere, seit ca. 6 Wochen bestehende schmerzhafte Lähmung der Beine bei einem 7monatlichen Mädchen zur Beobachtung gekommen. Das Kind, dessen Eltern gesund zu sein scheinen, trägt keine Zeichen von Syphilis; es ist mit sterilisirter Kuhmilch ernährt. Es schreit heftig beim Anfassen der Arme und Beine, bewegt die Arme leidlich, die Beine durchaus nicht, mit Ausnahme der Zehen. Die Beine sind eine Spur flectirt, gleichmässig etwas prall; unterhalb des linken Trochanter eine flache Anschwellung; die Epiphysenlinien am Kniegelenk sind frei, die Gelenke selbst ebenfalls. Nirgends Atrophie, keine Spasmen. Patellarreflexe fehlten bei der ersten Untersuchung, bei der zweiten waren sie schwach; Kitzelreflex der Fusssohle schwach; Schmerzempfindung vorhanden; nirgends EaR (Dr. Becker, Baden-Baden). Wirbelsäule normal. — Die Diagnose schwankt zur Zeit noch zwischen luetischer und Barlow'scher Hemmungslähmung. Vorläufig Behandlung mit Calomel.

XI.

Zur Kenntniss der Beziehungen zwischen Schwerhörigkeit und Worttaubheit.

Von

A. Kast

(Breslau).

Dass Störungen des Sprachverständniss sich stets auch mit Störungen des sprachlichen Ausdrucks verknüpfen, galt vor verhältnissmässig kurzer Zeit noch für eine ausgemachte Thatsache.

Lichtheim[1]) war der Erste, der über einen genau beobachteten Fall von Worttaubheit ohne Paraphasie berichten konnte. Sein Patient, ein 55jähriger gebildeter Herr, zeigte im Anschluss an wiederholte Schlaganfälle eine — Jahre lang unverändert fortbestehende — Aufhebung des Sprachverständnisses (ohne Paraphasie) sowie der Auffassungsfähigkeit für ihm früher bekannte Melodien. Entsprechend war seine Unfähigkeit, nachzusprechen und auf Dictat zu schreiben. Gut erhaltene Intelligenz, keine grobe Gehörstörung.

Lichtheim sah in seinem Falle — für den er ein Seitenstück in der Literatur nicht fand — ein Paradigma für die Folgen der Unterbrechung der Bahn aA seines Schemas, also einer Zerreissung der Verbindung zwischen der Acusticusendigung und dem sprachlichen „Klangbildcentrum“.

Bald nach Lichtheim erwähnte Wernicke[2]) eine ähnliche, eigene Beobachtung, ohne zunächst ausführlichere Mittheilungen über dieselbe zu geben.*)

Sowohl in dem Falle Wernicke's als in einer später erschienenen Mittheilung Adler's[3]) über einen Fall von „Combination von subcorticaler und transcorticaler sensorischer Aphasie“ waren neben der Störung des Wortverständnisses auch Defecte des „allgemeinen“ Hörvermögens constatirt worden. In dem Adler'schen Falle wurden sie vom Verfasser selbst mit Wahrscheinlichkeit auf Störungen im Schallleitungsapparate zurückgeführt.

---

*) Die ausführliche Publication erfolgte durch C. S. Freund[7]) in seiner später zu erwähnenden Monographie.



Der Frage der Bedeutung dieser „allgemeinen" Schwerhörigkeit für die Entstehung und topische Diagnose der Worttaubheit ist, soviel ich sehe, zuerst S. Freud[4]) näher getreten. Entgegen Lichtheim, welcher eine Leitungsunterbrechung im Marklager des linken Schläfelappens als anatomische Grundlage der von ihm geschilderten Form der Worttaubheit ohne Sprachstörung voraussetzte, vertritt Freud die Annahme einer rein corticalen Erkrankung, und zwar „derselben Region, welche sonst für die corticale sensorische Aphasie verantwortlich gemacht wird." „Für den besonderen functionellen Zustand" — fährt Freud fort — „den ich in der so erkrankten Stelle voraussetzen muss, kann ich allerdings keine volle Aufklärung geben."

An anderer Stelle formulirt Freud seine Ansicht präciser dahin, dass „die subcorticale sensorische Aphasie nicht, wie es nach Lichtheim's Schema sein sollte, durch eine einfache Bahnunterbrechung, sondern durch unvollständige doppelseitige Läsionen des Hörfeldes vielleicht unter dem Einflusse peripherer Hörstörungen entstehe."

Ein weiterer Fall Giraudeau's[5]), auf den Freud aufmerksam machte, hatte intra vitam das Bild „reiner" Worttaubheit ohne Paraphasie dargeboten.

Bei der Section ergab sich ein Gliosarkom in der ersten und zweiten linken Schläfenwindung. Ueber die „allgemeine" Hörfähigkeit der Patientin wurde von Giraudeau nur berichtet, dass sie „das Ticken der Uhr und leichte Geräusche" vernehmen konnte und dass kein Ohrleiden bestand.

Einen neuen, anatomisch controlirten Beitrag zur Worttaubheit ohne Paraphasie brachte A. Pick[6]). Unabhängig von Freud gelangte dieser Autor zu demselben Gedankengange über die Bedeutung der „allgemeinen" Hörstörungen für die Entstehung der Worttaubheit. Pick's Pat., der nach 2 vorhergehenden Schlaganfällen geistig etwas gelitten hatte, machte den Eindruck eines Stocktauben. „Er achtet auf Geräusche in seiner Umgebung gar nicht. Gelingt es, seine Aufmerksamkeit zu fixiren, so zeigt es sich, dass er leiseres Rufen, Sprechen, Klingen der Glocke nicht, lauteres Rufen, Klatschen, Glockenschall sicher percipirt, dass das Manöver zuweilen aber öfters wiederholt werden muss".

Es bestand also neben der Worttaubheit eine nicht unerhebliche „allgemeine" Schwerhörigkeit.

Die Autopsie ergab ausgedehnte Erweichungsherde in beiden Hemisphären, die mehrfach in die Markmasse hineinreichten*).

---

*) Die oberen Theile beider Schläfenlappen eingesunken, weicher und gelblich. Gyr. temporal. I und ziemlich grosse Theile des Gyr. temp. II, die ganze

In der Epikrise spricht sich A. Pick aus wie folgt:

„Es scheint mir weiter einer besonderen Bemerkung bedürftig, dass die offenbar bei der Diagnosenstellung nicht genügend berücksichtigte Schwerhörigkeit wohl auch auf die centrale Affection zu beziehen sein wird und dass sich angesichts dieses Falles die bisher nur wenig discutirte Frage nach den Beziehungen der Worttaubheit zur Taubheit resp. der Grösse der den Uebergang der einen in die andere bedingenden Zerstörungen im Schläfelappen weiterer Beachtung aufdrängt."

Einen fünften, sehr genau beobachteten Fall brachte — gleichzeitig mit der ausführlichen Publication der Wernicke'schen Beobachtung — die Monographie, welche C. S. Freund[7]) der vorliegenden Form der Worttaubheit und ihren Beziehungen zur Labyrinthtaubheit widmete. Auf Grund seiner eigenen Beobachtung sowie einer Nachuntersuchung des Wernicke'schen Falles geht Freund noch einen Schritt weiter als Freud und Pick, indem er annimmt, dass in seinen Fällen das Symptomenbild der sog. subcorticalen sensorischen Aphasie überhaupt nicht durch eine centrale Störung, sondern durch ein ausschliesslich peripheres Ohrleiden, eine doppelseitige Labyrintherkrankung, hervorgerufen wird.

Die später folgenden Beobachtungen von Edgren[8]) (complicirt durch Paraphasie) sowie der besonders anatomisch interessante Fall von Déjerine-Serieux[9]) wurden ohrenärztlich nicht eingehend genug untersucht, um für die hier vorliegende besondere Frage ganz einwandfreies Material bieten zu können. Ein ausführlicher Bericht über das (negative) Resultat der Gehörsprüfung findet sich in dem Falle Ziehl[10]). Die erste, mit allen modernen Hülfsmitteln aber vorgenommene Gehörsprüfung brachte Liepmann[11]) gelegentlich der Mittheilung eines neuen, sehr „reinen" Falles von Worttaubheit aus der Wernicke'schen Klinik. In der neuesten Mittheilung von Veraguth[12]) (transitorische reine Worttaubheit) konnte aus äusseren Gründen auf der Höhe der Störung des Sprachverständnisses eine genaue Ohrprüfung nicht vorgenommen werden.

Der folgende Fall von Worttaubheit ohne Paraphasie, aber mit Labyrinth-Symptomen wird von mir seit jetzt 6 Jahren beobachtet. Er scheint mir auch ohne die anatomische Controle der Beachtung werth, weil er meines Erachtens recht treffend illustrirt, wie complicirt

---

Insula Reilii und kleine umschriebene Stellen im unteren Ende der vorderen Centralwindung und in der untersten Stirnwindung rechterseits in eine strohgelbe, zäh zerfliessliche Masse verwandelt. Der rechte Seitenventrikel dilatirt. Auf Frontalschnitten den veränderten Windungen entsprechend Rinde und Markmasse gelblich erweicht. — An der linken Hemisphäre die hintere Hälfte des Gyr. sphenoid. I und des Gyr. supramargin. ebenso wie rechts erweicht.

und an Fehlerquellen reich die Beurtheilung der Beziehungen von allgemeinen Hörstörungen zur Beeinträchtigung des Sprachverständnisses sich gestalten kann.

Der 34 Jahre alte Landbriefträger G. K. stammt aus einer gesunden, insbesondere von Nervenkrankheiten freien Familie. In seinem fünften Lebensjahre will er an „Nervenfieber" gelitten und im Anschluss an diese Erkrankung mehrere Jahre lang das Bett genässt haben.

Im Uebrigen war er stets gesund und kräftig, machte seine Militärzeit ohne jede Störung durch.

Im Herbste 1891 erkrankte K., im Anschluss an eine starke Durchnässung in Schnee und Regen auf einem Dienstwege im Riesengebirge, an einer schweren Lungenentzündung. Während dieser Erkrankung soll nach Angabe des Pat. ein Zustand von „Bewusstlosigkeit" eingetreten sein, in welchem er zwar schlucken konnte, aber unter sich gehen liess und über welchen er nach 14 Tagen „beim Erwachen" keine Spur einer Erinnerung mehr hatte. Die Reconvalescenz von dieser Erkrankung verzögerte sich derart, dass Pat. erst nach 3 Monaten seinen Dienst wieder aufnehmen konnte. Heftige Anfälle von Kopfschmerzen und zeitweilige Mattigkeitsanwandlungen nöthigten ihn auch nach dieser Zeit noch manchmal, sich für 1—2 Tage krank zu melden.

Im Frühjahr 1892 erkrankte K. auf's Neue an einer Lungenentzündung — diesmal mit kürzerem Krankheitsverlauf und ohne Bewusstseinsstörungen. Langsame Reconvalescenz.

Im zeitlichen Anschlusse an die letzte Erkrankung entwickelte sich bei dem Pat. eine Veränderung seines psychischen Verhaltens, die sehr bald seine dienstliche Brauchbarkeit und Zuverlässigkeit beeinträchtigte: Der nach allseitiger Versicherung pünktliche und tüchtige Pat. wurde zunächst auffallend widerstandslos gegen geringe Quantitäten Alkohol, an welche er sonst „ziemlich gewöhnt" gewesen sei.

Dann entwickelte sich zunehmend mehr bei ihm eine ausgesprochene Gedächtnissschwäche, sowie eine gewisse Unsicherheit der Beine, letztere vornehmlich im Dunkeln. Alle diese Symptome erfuhren im Laufe des Jahres 1892 eine allmähliche Steigerung; insbesondere wurde die Gedächtnissschwäche für den Pat. in seinem Dienste als Postbote zunehmend störender. Es passirte ihm wiederholt, dass er ihm aufgetragene dienstliche Bestellungen vergass oder unvollständig ausführte, so dass er mehrfach „wegen Nachlässigkeit" mit Ordnungsstrafen belegt wurde. Seinem Einwande einer krankhaften Störung wurde kein Glauben geschenkt, vielmehr sein sonst durchaus „klares" und verständiges Verhalten ihm entgegengehalten. In der Erregung über diese ohne sein subjectives Verschulden erfahrene Bestrafung habe er — so giebt er an — sich manchmal halbe Tage lang ziellos herumgetrieben und sei von seinen Freunden nur mit Mühe wieder nach Hause gebracht worden. Von solchen Attacken, bei denen er sich manchmal „wie ein Wahnsinniger" geberdet haben soll, sei bei ihm nichts in der Erinnerung zurückgeblieben. Da überdies auch seine Gehstörung zunahm, wurde er im Frühjahr 1893 auf Grund ärztlicher Untersuchung als dienstuntauglich pensionirt.

K. beschäftigte sich nun ausschliesslich mit leichter Feldarbeit; zu einer anhaltenden irgendwie anstrengenden Arbeit war er nicht im Stande —

theils wegen heftiger Kopfschmerzen, die unter der Arbeit sich steigerten, theils wegen heftiger Schmerzen im Rücken und eines Gefühls von plötzlicher Ermattung, das ihn manchmal nöthigte, Arbeiten, die er eben mit vollem Kraftgefühl begonnen hatte, nach kurzer Frist wieder aufzugeben. Im Herbst 1893 entwickelte sich bei dem Pat. nach seiner Angabe unter Steigerung seiner Kopfschmerzen eine Schwerhörigkeit auf dem rechten Ohr, die rasch zu völliger Taubheit sich steigerte. Etwa um die Jahreswende 1893/94 gesellte sich dazu eine sich rasch entwickelnde complete Taubheit des linken Ohres. — Um diese Zeit war Pat. so vollkommen taub, dass er angeblich „den stärksten Lärm vor seinen Ohren nicht hören konnte". Gleichzeitig steigerte sich seine psychische Reizbarkeit: Er gerieth auf geringe und ungenügende Ursachen in grosse Erregung und wurde dabei sogar wiederholt aggressiv gegen seine Umgebung.

Man verbrachte den Pat. ins Kreiskrankenhaus zu J. Die hier bei ihm constatirten Erscheinungen liessen den Arzt an eine „subacut entwickelte Tabes" denken.

Die Unsicherheit der Beine scheint um diese Zeit im Vordergrunde gestanden zu haben, so dass sie den Pat. erheblich im Gehen störte. — Ausserdem war er „ganz taub" und man konnte sich mit ihm nicht anders als schriftlich verständigen. — Genauere Angaben über den damaligen Befund sind nicht zu erhalten; nur so viel steht fest, dass unter Bädern, Elektricität und Jodkalium der Zustand des Pat. sich besserte, insofern er nach einigen Wochen besser gehen konnte; dagegen blieb seine Hörstörung ungebessert. Erst in den folgenden Monaten trat — gleichzeitig mit einer weiteren Besserung des Gehens — eine gewisse Wiederkehr der Hörfähigkeit bis zu dem jetzt vorhandenen Zustande ein.

Am 15. November 1894 wurde Pat. erstmals in meine Klinik aufgenommen.

K. ist ein gut genährter, kräftiger Mann von intelligentem Aussehen.

Augenbewegungen, Augenhintergrund, Gesichtsfeld und Sehschärfe normal; ebenso im Bereich der übrigen Hirnnerven nirgends eine Spur von Störung — mit Ausnahme des Gehörs.

Der Gesichtsausdruck des sehr lebhaft blickenden Patienten, der eine für seinen Bildungsgrad ungewöhnlich prompte geistige Auffassung an den Tag legt, der aber (vgl. unten) bei der Untersuchung überaus rasch ermüdet und erschöpft ist, zeigt auf den ersten Blick die eigenthümlich „suchende" und „fragende" Miene des Schwerhörigen.

Pat. wurde dann auch in den ersten Stunden seines Aufenthalts in der Klinik vom Personal für „taub" gehalten, da er kein Wort verstand und eine Unterhaltung mit ihm nur in schriftlicher Form möglich war.

Bald aber fiel es auf, dass er, als der Hahn der Badewanne geöffnet wurde und das Wasser rauschend in die letztere hineinschoss, sich rasch nach der Richtung des Geräusches umkehrte, dass er nach der Uhr blickte, wenn diese zu ticken anfing, dass er ans Fenster eilte, um einen heranrollenden Wagen ankommen zu sehen u. dgl. — kurz, dass er eine Reihe zum Theil nicht lauter Geräusche prompt wahrnahm.

Damit stand im Widerspruch die Wahrnehmung, dass Pat. selbst bei lautestem Anschreien „nichts verstanden" zu haben erklärte und hülflos immer wieder auf die Schreibtafel verwies.

Die weitere Beobachtung und Untersuchung dieser Störung war dadurch erschwert, dass er schon nach kurzer Zeit sichtlich ermüdete, confus und erregt wurde, so dass sowohl im Interesse des Kranken als des Untersuchungsergebnisses häufige Pausen in der Untersuchung gemacht werden mussten. Anderenfalls gerieth Pat. in grosse Erregung und Unruhe, die sich u. a. auch in einer Erhöhung der Pulsfrequenz, Röthung des Gesichtes und reichlichem Schweissausbruch kundgab.

Im Uebrigen machten die Angaben des Pat. den Eindruck grosser Zuverlässigkeit. Er hat sichtlich den besten Willen und auch die erforderliche Intelligenz, den Untersuchenden nach Kräften zu unterstützen.

Die Sprache des Pat. ist durchaus flüssig und gewandt. Weder beim Lesen noch beim spontanen Erzählen zögert er auch nur einen Augenblick. Seine Anamnese schreibt er auf Verlangen flott und ohne Fehler aus dem Gedächtniss nieder.

Die Stimme des Pat. hat beim Sprechen die eigenthümliche Lautheit und Monotonie, wie sie in der Sprechweise der Tauben bekannt ist. Doch besteht nicht die Spur einer Störung in der Articulation.

Die genaue Ohruntersuchung und Gehörprüfung, für welche ich den Herren Collegen Kümmel und Kayser zu bestem Danke verpflichtet bin, ergab nun zunächst, dass beim Pat. eine wesentliche Herabsetzung der „allgemeinen“ Hörfähigkeit vorliegt:

„Beide Trommelfelle bieten wenig Abnormitäten dar. Sie sind vielleicht etwas weisser als normal gefärbt. Der Lichtreflex ist etwas verkürzt und die Troeltsch'schen Taschen beiderseits durch weisse Färbung auffallend.

Pat. hört links die Uhr auf ca. 60 cm Entfernung, auf dem rechten Ohr ungefähr in 35 cm.

Von den zur Verfügung stehenden Stimmgabeltönen hört Pat. alle, aber alle etwas herabgesetzt. c^5 hört er durch Knochenleitung ziemlich so gut wie ein Normaler, durch Luftleitung etwas schlechter. c^2 hört er auf dem rechten Ohr durch Luftleitung 13 Secunden, links 16 Secunden kürzer wie ein Normaler. a^1 hört er durch Luftleitung auf dem rechten Ohr 33, auf dem linken Ohr 30 Secunden kürzer als ein normales Ohr.

Den Ton der Galton-Pfeife hört er deutlich als Pfeifen bei 4 mm (normal etwa bis 2 mm) Pfeifenlänge.

Durch Knochenleitung hört Pat. a^1 etwa 2 Secunden kürzer als bei Luftleitung rechts, ebenso lange wie bei Luftleitung links.

Ueber das Verhältniss zwischen Knochen- und Luftleitung bei hohen Tönen lässt sich Genaueres nicht eruiren.

Auffallend ist bei allen Prüfungen, dass alle Töne bei schwächerem Anschlag erst nach etwa 4 Secunden langer Dauer percipirt werden.

Bei starkem Anschlag gelingt es dem Pat. öfters, sofort den Ton zu hören, aber nur bei c^2 und c^5.

Das Unterscheidungsvermögen zwischen hohen und tiefen Tönen und allen Geräuschen, die geprüft wurden, überrascht geradezu (Prof. Kümmel).

Die Prüfung mit einer vollständigen Stimmgabelreihe ergab Folgendes (Dr. Kayser):

„Pat. hört auf beiden Ohren alle Töne von c_{II} mit 16 Schwingungen bis c^5 mit 4096 Schwingungen, also 7 Octaven, und auch die höheren Töne mit der Galton'schen Pfeife geprüft, wenn auch das Gehör im Ganzen

abgeschwächt ist. Er unterscheidet die einzelnen Töne sicher von einander als höhere oder tiefere. Singt er aber einen Ton, der ihm durch die Stimmgabel zugeführt wird, nach, so singt er immer einen höheren Ton, und zwar einen um eine Octave höheren Ton. Hält man z. B. C (64 Schwingungen) vor das rechte oder linke Ohr des Pat., so singt er c (128 Schwingungen), wie man sich überzeugen kann, wenn man die Stimmgabel c vor das eigene Ohr hält. Diese Wahrnehmungsverschiebung tritt deutlich bei den tieferen Tönen, nicht so bei den hohen Tönen hervor, die um eine Octave gesanglich kaum möglich ist."

Bezüglich der oben geschilderten Verschiedenheit in der Wahrnehmung resp. Wahrnehmungsdauer hoher und tiefer Töne hatte Herr Prof. Ebbinghaus, der sich für den Pat. interessirte, die Freundlichkeit Folgendes festzustellen:

Bei Prüfung mit verschiedenen Stimmgabeln (von 32—4096 Schwingungen) zeigt sich, dass Pat. alle diese Stimmgabeltöne bei mittelstarkem Anschlage zu hören vermag. Die Unterschiede in der Dauer seines Gehörseindrucks gegenüber einer normalen Controlperson (Prof. E.) stellen sich wie folgt:

Bei 64 Schwingungen hört Pat. die Stimmgabel 18 Secunden kürzer,
„ 128 „ „ „ „ „ 40 „ „
„ 512 „ „ „ „ „ 80 „ „
„ 1024 ist der Unterschied gering,
„ 4096 Schwingungen gar nicht mehr wahrzunehmen. —

Im Laufe der weiteren Beobachtung des Pat. ergab sich angesichts der Feststellungen Bezold's über die Bedeutung der kleinen Sexte von b^1—g^2 für das Sprachverständniss die Nothwendigkeit, den Patienten nicht nur mit C-Stimmgabeln, sondern auch mit der „ununterbrochenen Tonreihe" Bezold's zu prüfen. Herr Professor Kümmel hatte die Güte, auch diese Untersuchung vorzunehmen. Als Ergebniss derselben stellte sich heraus, dass links alle Töne der Scala, auch die zwischen b^1—g^2, gut gehört wurden. Rechts werden alle Töne von C_2—A_1 gehört. Dann kommt eine Lücke bis F; von Fis bis Gis hört er die Töne ganz schwach, von H—g^1 gar nicht, a^1 wird ganz schwach gehört, von da an bis an die oberste Tongrenze (geprüft bis c^8) hört er alle Töne nur, wenn sie sehr kräftig ertönen. Von der für das Sprachverständniss erforderlichen kleinen Sext von b^1—g^2 hört er also Manches nicht und Manches sehr schlecht; es bestehen also auf dem rechten Ohre vollkommene Tonlücken zwischen Fis und Gis, sowie zwischen H und a^1, während die Hörschärfe für a^1 bis a^2 sehr gering ist.

Geräusche einer gewissen, mässigen Intensität hört Pat. sehr präcis. Er vermag genau „nachzuzählen", wenn in ganz willkürlichem Tempo hinter seinem Rücken mehrmals in die Hände geklatscht wird; giebt prompt an, wann man hinter ihm zu sprechen beginnt und wann man aufhört, zählt auf Wunsch genau nach, wie viel Pausen in einem gesprochenen Satze gemacht werden etc.

Er hört aber, wie er wiederholt sagt, statt der Worte nichts Anderes als ein verworrenes Geräusch, „als ob der Wind in den Blättern raschelt".

Werden ihm Vocale einzeln vorgesprochen, ohne dass er den Mund des Untersuchers beobachten kann, so vermag er nicht nachzusprechen,

während er, wie erwähnt, alle ihm schriftlich vorgezeigten Vocale, Consonanten und Wörter ganz correct abliest.

Für alle Vocale: „o, u, e, i, ä, ü“ u. s. w. hat er als Nachahmung nur einen undefinirbaren Laut, der noch am ehesten dem schwedischen å entspricht, höchstens, dass er bei i oder e ein etwas höheres „å“ ertönen lässt, als wenn er „u“, „o“ oder „a“ nachspricht.

(Bei späteren Prüfungen ergab sich, dass relativ am besten „a“ aufgefasst resp. wiedergegeben wurde.)

Einzelne ihm vorgesprochene Consonanten (ohne angehängte Vocale) wurden nicht als solche erkannt. Nur wenn man aus nächster Nähe p oder w ins Ohr spricht, giebt Pat. an, dass er „ein Blasen“ gespürt habe, und macht — offenbar auf Grund der tactilen Empfindung der Ohrmuschel — richtige Angaben.

Bei diesem Befunde war es nicht überraschend, dass in der ersten Zeit seines Aufenthaltes in der Klinik der Pat. auch einzelnen Worten und Sätzen gegenüber sich durchaus „taub“ erwies. Nur wenn er seine ziemlich grosse Fähigkeit im „Ablesen“ von den Lippen des Sprechenden verwerthen konnte, konnte man sich bisweilen ohne Schreibtafel ihm verständlich machen. Gegen alle Worte und Sätze, die hinter ihm gesprochen wurden, erwies er sich in der ersten Zeit ganz „hülflos“ und reichte gleich die Schreibtafel. Diese Thatsache stand in einem gewissen Widerspruch mit der Angabe des Pat., dass er die „ihm bekannte Stimme seiner Frau gut verstehe und sich mit ihr mündlich leidlich verständigen könne.“

Ueber die Wahrnehmung von Tönen und ihre Abhängigkeit von der Tonhöhe ist schon gelegentlich der Prüfung des Pat. mit Stimmgabeln berichtet worden.

Mit dem Ergebnisse des letzteren im Einklange stand das Resultat der Prüfung am Klavier.

Tiefe Töne und Töne in der Mittellage hört Pat. nur dann, wenn sie im *mf* oder *f* angeschlagen werden, und zwar die tiefen schlechter als die mittleren. Höhere Töne hört er auch im *p*. Er bezeichnet (allerdings ist er musikalisch nicht im Geringsten veranlagt) diese Töne nicht als hoch und tief, sondern als „fein“ (hoch) und „leise“ (tief). Ein vollgriffiger Accord gilt ihm als einfacher Ton. Erst wenn man eine Secunde und mehr zwischen nach einander angeschlagenen Tönen verstreichen lässt, vermag Pat. anzugeben, wie viele Töne er gehört hat.

Fordert man den Pat. auf, irgend einen Ton nach seinem Gutdünken zu singen oder zu pfeifen und dann einen höheren oder einen tieferen Ton anzuschlagen, so vergreift sich Pat. nicht. (Bei seinem geringen musikalischen Verständniss lässt sich diese Aufgabe nicht auf feinere Unterschiede ausdehnen.)

Ersucht man den Pat., ein ihm bekanntes Lied (z. B. aus seiner Soldatenzeit) zu singen oder zu pfeifen, so „sucht“ er zunächst etwas nach der Tonart, wie viele musikalisch unsichere Sänger; ist er aber „im Zuge“, so singt er ganz gut.

Eine ihm vorgesungene oder auf dem Klavier vorgespielte, ihm bekannte Melodie vermag Pat. nicht zu erkennen, obwohl ihm wohlbekannte Volkslieder, Choräle und dgl. gewählt werden. Unmittelbar nachdem er z. B. „Die Wacht am Rhein“ ganz leidlich auf Wunsch vorgesungen hat, ist er vollkommen „hülflos“, wenn man ihm dies Lied gleich

darauf vorsingt oder vorspielt und nun frägt, was das für ein Lied gewesen sei.

Dagegen erkennt er offenbar den Rhythmus ganz richtig, um so besser, wenn das Tempo im Ganzen nicht zu rasch genommen wird. Ob man ihm einen Choral oder einen Walzer vorspielt, merkt er ganz gut; dabei ist es aber ganz gleichgültig, ob man dieses Musikstück wirklich spielt oder nur im Bass oder unter Anschlagen eines und desselben Tones den Rhythmus markirt.

Offenbar auf Grund dieser Empfindung für den Rhythmus und nicht der Melodie macht Pat. bisweilen richtige Angaben, wenn man ihm unter 2 oder 3 vorher ihm bekannt gemachten Liedern „die Wahl lässt". Auch hier „ermüdet" er aber und macht meist unrichtige Angaben, wenn der Versuch mehrfach wiederholt wird.

Um über die Auffassung der Klangfarbe durch den Pat. eine Vorstellung zu gewinnen, wurde der Versuch gemacht, dass dicht neben ihm, durch eine spanische Wand für ihn unsichtbar gemacht, ein Musiker der Reihe nach ein Bombardon, eine Posaune, eine Clarinette und eine Geige ertönen liess. Dabei ergab sich, dass das Unterscheidungsvermögen der Klangfarbe bei K. in erheblichem Grade gestört ist. Beim Anblasen eines hohen Tones auf den Blechinstrumenten erklärt er, es sei eine Clarinette, verwechselt den Ton der Clarinette mit der Geige. Als die Geige gespielt wird, meint er zuerst, „das klinge ihm wie ein Glockenspiel". Später, als die Geige in höheren Tönen gestrichen wurde, erklärte er: „Das höre ich am besten, das ist ein feiner Ton, aber ich weiss nicht, welches Instrument gespielt wird." Auch bei diesen Versuchen zeigte sich, dass Pat. gröbere Unterschiede in der Tonhöhe richtig erkannte und z. B. gut angab, ob der hinter der Wand stehende Musiker auf seinem Bombardon „aufwärts" oder „abwärts" blies. Bei einer späteren Untersuchung wurde auf einem guten Phonographen zuerst ein Piccolo-Solo, dann eine Tenorarie dem Pat. vorgespielt. Bei dem Flötensolo erklärt er: „Das ist gesungen", nach einiger Zeit: „Das trillert". Wiederholt bemerkt er dabei: „Das geht zu schnell, das kann ich nicht erkennen."

Besser, wenn auch wechselnd und etwas unsicher, unterscheidet Pat. die verschiedenen ihm bekannten Stimmen. Er giebt meist richtig an, ob hinter ihm der Stationsarzt, die Schwester oder ich spreche.

Recht gut ist das Unterscheidungsvermögen des Pat. für eine Reihe anderer Geräusche. Er erkennt z. B. den Unterschied, ob Holz oder Blech angeschlagen wird. Auch hält er diese Geräusche präcis auseinander von dem „Klange" beim Anschlagen eines Glases.

Neben den angeführten Störungen des Gehörs, des Sprachverständnisses und des musikalischen Auffassungsvermögens zeigt Pat. eine ausgesprochene Anomalie des Ganges. Er geht breitbeinig, unsicher und schwankt häufig nach einer, aber nicht stets nach derselben Seite.

Diese Störung wird erheblich verstärkt, wenn Pat. rückwärts geht, in noch höherem Grade, wenn er dabei die Augen schliesst. Bei Zehenstand deutliches Schwanken, verstärkt durch Augenschluss.

Pat. empfindet subjectiv diese Gleichgewichtsstörung am stärksten, wenn er den Kopf vornüber beugt oder bergaufwärts geht, sowie wenn er sich im Dunkeln bewegt.

Der übrige Untersuchungsbefund ergiebt durchaus normale Verhältnisse

sowohl von Seiten des Nervensystems, insbesondere der Sensibilität und Reflexerregbarkeit, als hinsichtlich der Brust- und Bauchorgane.

Blasen- und Mastdarmfunction ungestört.

Harn frei von Eiweiss und Zucker.

Der erste Aufenthalt des Pat. in der Klinik dauerte mehrere Monate.

Während dieser Beobachtungsdauer zeigte sich allmählich eine nicht unwesentliche Veränderung, bzw. Besserung im Verhalten der Gehörsstörung des Pat.

Schon oben wurde darauf hingewiesen, dass die „Worttaubheit", welche bei den ersten Untersuchungen des Pat. constatirt wurde, in einem gewissen Widerspruche stand mit seiner Angabe, dass er „mit seiner Frau sich mündlich gut verständigen könne".

Es zeigte sich in der That bald, dass die Angewöhnung an eine bestimmte Stimme und Sprechweise dem Pat. das Wortverständniss sehr erleichterte.

So hatte er sich z. B. an die Stimme und Sprache des Stationsassistenten so „gewöhnt", dass dieser ein weit günstigeres Ergebniss bei Prüfung des Sprachverständnisses erzielte als andere Untersucher.

Das Protokoll einer Prüfung des Wortverständnisses 10 Wochen nach der Aufnahme des Kranken (4. II. 95) (mit noch nicht „geübten" Worten) zeigt dies deutlich:

Thermometer	=	trübes Wetter.
Kasten	=	gestern.
Tintenfass	=	Tintenfass.
Fussbank	=	Fussbank.
Eis	=	eins, heiss.
Taschenmesser	=	Taschenmesser.
Betttuch	=	Betttuch.
Berlin	=	Bertha.
Stuhl	=	Stahl.
Tisch	=	das.
Bier	=	der.
Mittagessen	=	Mittagessen.
Kalbsbraten	=	Kalbsbraten.
Kartoffel	=	Kartoffel.
Flasche	=	Glas
Kutscher	=	Otschick (ein Mitpat.)
Bindfaden	=	Bett haben.
Spiegel	=	später.
Specht	=	Pest.
Fleisch	=	heiss.
Schreiberhau	=	Schreiben.

Von den Vocalen wird a nach wie vor am besten gehört; auch Worte, wie „Gaze, Base, Vater", werden daher am besten ausgesprochen, vornehmlich dann, wenn man (vgl. unten) dem Pat. nur wenige ihm vorher schriftlich mitgetheilte Worte „zur Auswahl stellt".

Grosse Schwierigkeiten bereiten die Diphthonge ö, au, ei, die Pat. offenbar anders als ein normales Ohr hört. Als man ihm das vorgeschriebene

Wort „König" vorspricht, giebt er an, das klinge ganz anders, so wie „Kunig".

Von Consonanten hört er am besten P, K, F, T, Sch, St, aber nur dann, wenn sie mit peinlicher Deutlichkeit und übermässig scharf ausgesprochen werden.

Bei diesen Prüfungen gewinnt man den Eindruck, dass Pat. oft Worte nur theilweise richtig hört und sie dann zu „errathen" sucht. Damit steht im Einklang, dass er unter mehreren ihm vorher bekannt gemachten Worten meist besser „räth", als wenn er vorher nicht „avertirt" ist. Auch bei Prüfung mit einfachen Zahlen stellt sich das Ergebniss dem entsprechend unverhältnissmässig besser.

Wie schon Eingangs erwähnt wurde, steht der Pat. K. seit jetzt fast 6 Jahren in meiner Beobachtung und wurde zu diesem Zweck wiederholt für kürzere oder längere Zeit in die Klinik aufgenommen.

Als wesentliches Ergebniss dieser Weiterbeobachtung liess sich feststellen.

Die Störungen des Gehörs, sowie des Sprachverständnisses und des musikalischen Auffassungsvermögens bestehen unverändert fort. Die Schwankungen in dem Grade der Beeinträchtigung des Sprachverständnisses sind gering und unregelmässig; sie hängen deutlich von der jeweiligen „psychischen Verfassung" des Pat. ab. Ist er erregt oder erschöpft, so ist das Ergebniss der Untersuchung weit ungünstiger als sonst. Nach wie vor ermüdet Pat. überaus rasch, so dass nur in kurzen, nicht zu schnell aufeinander folgenden Sitzungen die Untersuchung weiter geführt werden kann.

Während also hinsichtlich dieser Störungen ein stationärer Zustand in wiederholter Prüfung in jahrelangen Zwischenräumen constatirt wurde, haben die Unsicherheit des Ganges und die übrigen oben geschilderten Symptome der Gleichgewichtsstörung zweifellos eine progressive Zunahme erfahren.

Bei seinem ersten Aufenthalte in der Klinik (Winter 1894/95) ging Pat. zwar breitbeinig und unsicher, wurde aber durch diese Störung in seiner Bewegungsfähigkeit nicht ernstlich beeinträchtigt. Seit einigen Jahren klagt er dagegen zunehmend lebhafter über ein starkes subjectives Schwindelgefühl und eine ihn immer mehr störende Unsicherheit auf den Beinen, vornehmlich beim Gehen im Dunkeln. Bei den letzten Untersuchungen (Frühjahr 1900) fühlte sich Pat. nach Schluss der Augen so unsicher, dass er es „kaum riskirte anzumarschiren".

Von Seiten des Gehörs und der Gehörnerven sind bei wiederholter Untersuchung neue objective oder subjective Symptome nicht zu finden. — Bisweilen starkes Kopfweh „im ganzen Kopfe". Nie Erbrechen. — Augenhintergrund und Gesichtssinn ungestört. Allgemeinbefinden und Aussehen recht gut.

Pat. beschäftigt sich im Sommer als Hausdiener in einem Gebirgshôtel, im Winter hat er keine regelmässige Arbeit.

Nach dem Verlaufe, welchen die Erörterung über die Entstehung der nicht mit Paraphasie verbundenen Worttaubheit genommen hat, knüpft sich das Hauptinteresse bei der Epikrise unseres Falles an die

Frage nach den Beziehungen zwischen der vorhandenen Schwerhörigkeit und der Störung des Wortverständnisses, sowie der Auffassung von Melodien.

In dieser Beziehung wird zunächst die anatomische Diagnose des Gehörleidens Beachtung verdienen. Erheblichere Veränderungen des Mittelohres lassen sich bei dem Kranken nach dem Ergebniss der ohrenärztlichen Begutachtung im Zusammenhalt mit den anamnestischen Thatsachen ausschliessen. Vielmehr erscheint die Diagnose einer Erkrankung der nervösen Hörbahn an irgend einer Stelle ihres Verlaufes gerechtfertigt. Dass diese Störung auf dem rechten Ohre durch eine Erkrankung im peripheren Theile des Hörnervenapparates (Schnecke oder peripherer Acusticus) gesucht werden darf, erscheint, soweit ich sehe, nach dem Ergebniss der Prüfung mit der continuirlichen Tonreihe nahezu sicher. Auf dem linken Ohr (wo Pat. nach der Anamnese zeitweilig absolut taub war) findet sich zur Zeit eine nur unbedeutende Gehörsverminderung. Ob dieselbe den letzten Rest einer ausgeheilten Labyrintherkrankung darstellt, oder ob sie auf einer mehr central gelegenen Veränderung der nervösen Hörbahn beruht, muss dahingestellt bleiben.

Die ausgesprochenen Gleichgewichtsstörungen des Kranken würden schon durch einseitige Labyrintherkrankung ihre Erklärung finden. Dass es sich um echten „Labyrinthschwindel" handelt, ergiebt sich aus dem ganzen Bilde der Gehstörung, der charakteristischen Unsicherheit beim Vornüber-Beugen, beim Gehen im Dunklen, beim Rückwärtsgehen — dies Alles bei normaler „objectiver" Sensibilität und unter Verhältnissen, die eine Kleinhirn-Erkrankung oder dergl. ausschliessen lassen.

Dass trotz der festgestellten rechtsseitigen Labyrintherkrankung angesichts der Gehörprüfung die Erscheinungen bei unserem Kranken durch eine periphere Hörnerven-Erkrankung sich nicht erklären lassen, steht für mich ausser Zweifel. Die Nothwendigkeit, neben der angeführten peripheren Erkrankung ein Gehirnleiden anzunehmen, drängt sich, ganz abgesehen von der anamnestischen Entwicklung schon aus dem Verhalten des Kranken hinsichtlich der Wahrnehmung von Tönen und Melodien auf.

Wie wiederholt berichtet, hört Pat. alle Töne der Stimmgabelreihe. Er singt dieselben auch einzeln richtig nach — in der ersten Zeit mit „Verschiebung" um eine Octave —, ist dagegen nach wie vor ausser Stande, eine aus den vorgesungenen, im Einzelnen richtig erkannten Einzeltönen zusammengesetzte, ihm früher wohlbekannte Melodie (z. B. Wacht am Rhein, Lieber Augustin u. dgl.) zu erkennen. Unmittelbar nachdem er „Die Wacht am Rhein" richtig gesungen hat,

weiss er nicht zu sagen, was ihm vorgepfiffen wurde, wenn sie ihm unmittelbar darauf vorgetragen wird.

Die Thatsache, dass der Kranke die einzelnen Töne richtig erkennt, aber die aus ihnen zusammengesetzte, ihm bekannte Melodie nicht richtig aufzufassen und zu erkennen vermag, lässt sich durch die alleinige Annahme einer peripheren Hörnervenerkrankung unmöglich erklären. Dieselben Erwägungen ergaben sich aus den überaus auffälligen Störungen bei dem Patienten bezüglich der Wahrnehmung der Klangfarbe. Wenn wir auf dem Boden der Helmholtz'schen Theorie aus der Intactheit der Tonreihe die ungehinderte Anspruchsfähigkeit der bei der Klanganalyse betheiligten einzelnen Nervenfasern schliessen, so ist nicht recht einzusehen, warum die für die Wahrnehmung der Klangfarbe nothwendige Erregung der dazu gehörigen Obertöne aus peripheren Gründen beschränkt sein soll.

Die angeführten Verhältnisse bei der musikalischen Wahrnehmung werfen ein Licht auf die analogen Störungen des Sprachverständnisses. Nur liegen hier die Verhältnisse insofern anders, als auch die Wahrnehmung der — an sich akustisch „complicirteren" — Grundelemente, der Vocale und Consonanten, gelitten hat.

Diese Störung war unverhältnissmässig stärker als die Beeinträchtigung der Wahrnehmung von Geräuschen. Selbst wenn wir Bleuler [13]) vollkommen beipflichten, wenn er die Erkennung sprachlicher Laute für eine schwierigere Aufgabe der Wahrnehmung erklärt, als die von Tönen oder Geräuschen, so war doch in unserem Falle der Gegensatz zwischen der so gut wie completen Worttaubheit und der prompten Wahrnehmung selbst leiser Geräusche zu auffallend, als dass die Annahme einer peripheren Hörstörung als alleinige Ursache dieser Störung aufkommen konnte.

Dazu kommen die sowohl in der Anamnese geschilderten als die an dem Kranken selbst objectiv beobachteten Zeichen einer Störung der Gehirnthätigkeit. Die hochgradige Gedächtnissschwäche zu Beginn der Erkrankung, die ihn zur Aufgabe seines Berufes nöthigte, die Anfälle von Reizbarkeit und Erregung, in denen er halbe Tage lang planlos herumirrte, haben als Residuum noch gewisse Symptome gesteigerter centraler Erregbarkeit hinterlassen, welche noch jetzt bei jeder Untersuchung des Kranken nach kurzer Zeit hervortreten. Wie schon oben erwähnt, zeigt sich seit Jahren der Grad der Wortschwerhörigkeit in hohem Maasse abhängig von der jeweiligen „psychischen Verfassung" des Kranken. Wiederholt musste, wenn der Pat. nicht „bei Stimmung" war, die Untersuchung nach kurzer Zeit aufgegeben werden. Pat. war dann bei bestem Willen sichtlich ausser Stande, anhaltend aufzumerken, und gerieth, wenn man auch nur die Conversation mit

ihm fortsetzte, in zunehmend grössere Erregung, wurde sichtlich congestionirt u. dgl., so dass er einige Zeit ganz in Ruhe gelassen werden musste.

Als anatomische Ursache des ganzen Krankheitsprocesses liegt es nach der Art der Entwicklung des Leidens wohl am nächsten, an einen meningitischen Process (nach Pneumonie?) zu denken. Es würde anzunehmen sein, dass durch denselben eine chronisch-entzündliche Affection der Gehirnoberfläche von begrenzter Ausdehnung und vorwiegender Betheiligung der Schläfelappen hervorgerufen wurde. Das Uebergreifen des meningitischen Processes auf das Felsenbein — bekanntlich eine sehr häufige Complication — würde für die ausgesprochene Labyrinthaffection verantwortlich zu machen sein.

Es würde anzunehmen sein, dass dieser Process gegenwärtig nur noch Residuen im rechten Acusticus bezw. Labyrinth und im linken Schläfenlappen zurückgelassen hätte. War Patient (woran kaum gezweifelt werden kann) seiner Zeit im Anfang total taub, nicht blos sprachtaub, so mag dies dadurch erklärt werden, dass damals auch der linke Acusticus mit ergriffen war, der Process aber dort wieder ausheilte.

Ich sehe das Interesse des Falles hiernach wesentlich darin, dass neben einer ziemlich sicher peripher bedingten Schwerhörigkeit eine zweifellos cerebrale Wortaubheit bestand.

Wie angeführt, stammt der Gedanke an den Zusammenhang zwischen „allgemeiner“ Schwerhörigkeit und Worttaubheit ohne Paraphasie („subcorticale sensorische Aphasie“) von Freud. Sowohl Freud als A. Pick denken dabei wesentlich an centrale doppelseitige Erkrankungen der Hörfelder. Freud spricht ausdrücklich von einer „vielleicht unter dem Einflusse peripherer Hörstörungen entstehenden unvollständigen doppelseitigen Läsion des Hörfeldes“ als Ursache unserer Form von Worttaubheit. Als Beispiele für einen derartigen Zusammenhang citirt er die Fälle von Arnaud[14]). Die Beobachtungen dieses Autors — dessen Eintheilung der „Worttaubheiten“ in 6 verschiedene „types“ uns wenig Vortheile zu bieten scheint — sind dadurch ausgezeichnet, dass die Patienten im Allgemeinen schwerhörig waren*), aber unverhältnissmässig mühsam das gesprochene Wort hörten, und zwar nur dann, wenn besonders langsam und deutlich articulirt wurde. Mit Recht legt Freud das Hauptgewicht auf die Thatsache, dass die Arnaud'schen Kranken „jedesmal einen erheblichen Grad von genuiner und doppelseitiger Schwerhörigkeit aufwiesen“, und sieht „den

*) In den beiden Fällen II und III ist dies ausser Zweifel. In der I. Beobachtung ist es nach den Angaben wenigstens sehr wahrscheinlich.



Unterschied im Verhalten dieser Kranken von den genuinen Schwerhörigen nur darin, dass letztere gleichzeitig mit dem Hören verstehen, d. h. associiren, während bei ersteren das Sprachverständniss erst beginnt, wenn der peripherische Reiz gewisse Schwellenwerthe überschritten hat".

Die letztere Ausdrucksweise ist wohl so zu verstehen, dass nicht etwa die Steigerung der Intensität des Reizes durch lauteres Sprechen, sondern die Verlangsamung in der Aufeinanderfolge und die präcisere „Gestaltung" des Schallreizes den Arnaud'schen Kranken das Wortverständniss ermöglichten.

Wenn Freud die Annahme einer „centralen Läsion im Sprachgebiet" für die Fälle Arnaud's verwirft, so will er damit — nach dem ganzen Zusammenhange mit seinen oben citirten Ausführungen — wohl nur eine primäre anatomische Erkrankung dieser Gehirnregion von der Hand weisen.

In der That ist ohne die Annahme einer, wenigstens functionellen Störung im centralen Vorgange der Sprachwahrnehmung (als Folge der „Unthätigkeit" durch die Hörstörung) das Verständniss der Arnaud'schen Fälle m. E. nicht zu gewinnen.

Dies gilt auch von dem — im Anschlusse an die Arnaud'schen Krankengeschichten — mitgetheilten Falle (Beobachtung IX) C. S. Freund's, der — im Gegensatze zu den ohrenärztlich ganz ungenügend beurtheilten Fällen Arnaud's — auch otiatrisch gut beobachtet wurde.

Die Frage nach den Beziehungen einer peripheren Gehörstörung auf die Entstehung von Worttaubheit bezw. Wortschwerhörigkeit ist nach Freud zuerst von Bleuler[13]) aufgenommen worden. Seine Antwort auf die Frage geht erheblich weiter als die Freud's. Nach Bleuler's Ansicht liegt „dieser Worttaubheit" — der „subcorticalen sensorischen Aphasie" — „nicht blos eine Störung der akustischen Auffassung der Worte allein, sondern eine allgemeine Hörstörung zu Grunde, die wahrscheinlich sowohl central als peripher bedingt sein kann".

Er suchte für seine Behauptung gleichzeitig eine Art Experimentalbeweis zu führen durch seine bekannten Versuche mit Schalleindrücken, die hinter einer Zimmerwand erzeugt waren. Relativ leise Geräusche, die Stimme des Sprechenden, der Tonfall der Rede wurden leicht erkannt. Dagegen war der Untersuchte, „so lange nicht viel lauter und deutlicher als im gewöhnlichen Conversationston gesprochen wurde, nur ausnahmsweise im Stande, ein einzelnes Wort, niemals einen ganzen Satz zu verstehen".

Freund, der die Bleuler'schen Versuche wiederholte, bestätigt ihr Ergebniss und fährt dann fort:

„Es drängt sich leicht eine Parallele zwischen dem Bleuler'schen Versuche und dem Siemerling-König'schen Experimente auf, durch welches künstlich eine scheinbare Seelenblindheit durch Bewaffnung des Auges mit einem gefetteten Glase unter gleichzeitiger Anwendung von monochromatischem Lichte erzeugt wurde."

Gerade diese Bemerkung C. S. Freund's lässt es mir erforderlich erscheinen, auf die wesentlichen Unterschiede in der Natur unseres peripheren Sehorgans und des Gehörorgans hinzuweisen, deren Verkennung gerade in der vorliegenden Frage leicht zu Missverständnissen führen kann.

Unser Sehorgan enthält schon in der Peripherie im „gelben Fleck" eine Stelle des schärfsten Sehens, an deren richtige Bestrahlung und Intensität die exacte Wahrnehmung geknüpft ist und deren Ausfall verminderte Sehschärfe und schlechtes Erkennen der Gegenstände zur Folge hat.

Hier kann von einer „Verzerrung" der centripetalen Eindrücke und einer dadurch bedingten Unklarheit der centralen Sinnesempfindung auf Grund einer peripheren Störung gesprochen werden.

Die Versuche von Siemerling und König beruhen darauf, dass sie durch eine künstliche Störung im dioptrischen Apparat den Gang ihrer monochromatischen Strahlen störten und dadurch undeutliche Wahrnehmung auf der Netzhaut herbeiführten.

Beim Gehörorgan findet sich etwas Analoges in der Peripherie nicht. Es kann also von einer „Verstümmelung" der Gehöreindrücke durch eine partielle Erkrankung des peripheren Hörnerven nicht in dem Sinne gesprochen werden, wie beim Sehorgan, und die Parallelisirung der Bleuler'schen Versuche mit den Untersuchungen von Siemerling und König erscheint mir nicht wohl angängig. Aus diesen Gründen vermag ich mich den Ausführungen C. S. Freund's nicht anzuschliessen, und zwar weder hinsichtlich der Entstehung der Worttaubheit durch periphere Gehörstörungen noch bezüglich seiner Erklärung der Urbantschitsch'schen Erziehungsresultate bezw. des Wahrnehmungsvorgangs bei mit Hörresten begabten Taubstummen.

Ich gehe nicht so weit, die Deutung der beiden von C. S. Freund mitgetheilten Beobachtungen — des alten Wernicke'schen Falles und der eigenen Beobachtung des Autors — für unzutreffend zu erklären. Immerhin scheint mir in beiden Fällen die Annahme einer gleichzeitigen centralen Erkrankung, die der Sprachtaubheit zu Grunde liegt, neben der „allgemeinen" Schwerhörigkeit durch Labyrintherkrankung keineswegs ausgeschlossen. Dass aber neben einer Labyrinthaffection eine zweifellos cerebrale Worttaubheit bestehen kann, zeigt unsere oben mitgetheilte Krankenbeobachtung. Gerade bei der

Meningitis cerebrospinalis — die in der ersten Beobachtung C. S. Freund's dem Leiden zu Grunde lag — wäre diese Combination nichts Unerhörtes. Hierauf hat u. A. auch Veraguth aufmerksam gemacht.

Auch bezüglich des Wernicke'schen Kranken (Hentschel), eines alten Alkoholikers, der mehrere Jahre lang vor Eintritt der Worttaubheit an Krämpfen und Delirium potatorum gelitten hatte und nach einem von fünf Tage dauernder Bewusstlosigkeit gefolgten Sturze neben Gleichgewichtsstörungen und Schwerhörigkeit Sprachtaubheit aufwies, scheint mir der Nachweis einer ausschliesslich peripheren Entstehung der Worttaubheit nicht erbracht zu sein. Auch hier ist der Gedanke an eine gleichzeitige Läsion des Felsenbeins und der Gehirnoberfläche nicht von der Hand zu weisen.

In dieser Auffassung können mich auch die an sich sehr interessanten und wichtigen Versuche C. S. Freund's an mit Hörresten begabten Taubstummen nicht erschüttern. Es handelt sich bei allen Untersuchten um Individuen, die seit vielen Jahren (16, 8, 20) taub waren, mehrere im Anschluss an Meningitis.

Die Aehnlichkeit zwischen diesen Taubstummen und den Worttauben liegt für mich darin, dass unter dem Einflusse des Ausfalls der Perception speciell sprachlicher Schalleindrücke (vielleicht auch einer alten organischen Veränderung [Meningitis]) die der centralen Wahrnehmung und Association vorstehenden Gehirnpartien zum Mindesten functionell verkümmern und daher auch die in genügender Intensität anlangenden sprachlichen Schalleindrücke nicht correct aufzufassen vermögen. Diese Auffassung scheint mir näher zu liegen als die Annahme, dass „die im Labyrinth gelegenen schallaufnehmenden Nervenendapparate bei den mit Hörresten begabten Taubstummen nicht in ihrer Totalität zerstört sind", und dass die Urbantschitsch'schen Uebungen dazu dienen, „die verstümmelt anlangenden Gehörseindrücke trotz dieser Verstümmelung zweckmässig zu verwenden".

Uebrigens sieht auch C. S. Freund, soviel ich sehe, den Schwerpunkt der Hörübungen in letzter Linie in einer „Gehirnübung" und adoptirt Benedict's sehr zutreffende Ausführungen.

Hiernach treffen meines Erachtens die Freund'schen Taubstummen mit Hörresten, sowie die Arnaud'schen Kranken, nebst der analogen Beobachtung C. S. Freund's, mit den Worttauben in dem Punkte zusammen, dass bei allen diesen Kranken eine centrale Schädigung des Processes der Wahrnehmung und Association vorliegt. Diese beruht in der einen Gruppe von Fällen auf einer functionellen Störung, einer Abnahme der Erregbarkeit durch ungenügende Uebung

oder „Entwöhnung", in der anderen auf anatomischen Veränderungen im Grosshirn.

Sprachtaubheit bei erhaltener Wahrnehmung für gleich starke oder schwächere andere akustische Eindrücke kann nicht durch ein uncomplicirtes peripheres Gehörleiden bewirkt werden.

In der von Bezold hervorgehobenen Bedeutung der Intactheit der mehrfach erwähnten kleinen Sexte für das Sprachverständniss scheint, soviel ich sehe, ein neues und werthvolles Hülfsmittel für die klinische Untersuchung der für die Physiologie der Hörwahrnehmung gewiss recht interessanten Fälle gewonnen zu sein.

Bei der raschen Aufeinanderfolge klinischer und anatomischer Mittheilungen in den letzten Jahren über das von Lichtheim zuerst erkannte Krankheitsbild ist eine weitere Klärung des vorliegenden Gegenstandes, insbesondere auch durch Fälle mit anatomischer Untersuchung zu erwarten. Dass die letztere sich auch auf die Durchforschung des inneren Ohres zu erstrecken haben wird, braucht kaum hervorgehoben zu werden.

Literatur.

1) Lichtheim, Ueber Aphasie. Deutsch. Archiv für klin. Medicin. Bd. 36.
2) Wernicke, Die neueren Arbeiten über Aphasie. Fortschr. d. Medicin. 1886.
3) Adler, Beitrag zur Kenntniss der selteneren Formen von sensorischer Aphasie. Neurol. Centralbl. 1891.
4) S. Freud, Zur Auffassung der Aphasien. Leipzig 1891.
5) Giraudeau, Revue de médecine 1882. T. II. 446.
6) A. Pick, Beiträge zur Lehre von den Störungen der Sprache. Archiv für Psychiatrie. Bd. 23. S. 909.
7) C. S. Freund, Labyrinthtaubheit und Sprachtaubheit. Wiesbaden 1895.
8) Edgren, Amusie, Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilk. Bd. VI. 1896.
9) Sérieux, Revue de médecine. 1893.
10) Ziehl, Worttaubheit etc. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. VIII. 1896.
11) Liepmann, Wernicke's psych. Abhandlgn. 1898.
12) Veraguth, Transitorische reine Worttaubheit. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. Bd. XVII. Juli 1900.
13) Bleuler, Zur Auffassung der subcorticalen Aphasien. Neurol. Centralbl. 1892.
14) Arnaud, Contribution à l'étude clinique de la surdité verbale. Arch. de Neurol. 1887. Nr. 38.

XII.

Zur Lehre von der Thomsen'schen Krankheit mit besonderer Berücksichtigung des dabei vorkommenden Muskelschwundes.*)

Von

Prof. Dr. J. Hoffmann
in Heidelberg.

(Mit 1 Abbildung.)

Vor 25 Jahren beschrieb Thomsen eine in seiner Familie erbliche, bis dahin unbekannte, jedenfalls nicht genügend beachtete Krankheit, welche seither den Namen Thomsen'sche Krankheit führt und für welche auch der Name Myotonia congenita im Gebrauch ist. Gelegentlich des 500jährigen Stiftungsfestes der Heidelberger Universität widmete Erb seiner Alma mater Ruperto-Carola eine Monographie über das Leiden, welche von allen bis dahin wie auch bis heute erschienenen Arbeiten unser Wissen darüber am meisten förderte. Sie lehrte uns die bekannte myotonische Reaction kennen, welche die Diagnose mit einer vorher nicht möglichen Sicherheit gestattet, und deckte zum ersten Male anatomische Veränderungen oder besser gesagt einen abnormen Bau der Musculatur auf, welcher bis dahin ganz und gar übersehen worden war.

Mit diesen fundamentalen Arbeiten von Thomsen und Erb ist eine grosse Anzahl wissenschaftlicher Beiträge über das gleiche Thema erschienen, ein Beweis dafür, dass das ärztliche Interesse an dieser merkwürdigen Krankheit dauernd rege blieb. Brachten auch alle diese Arbeiten nicht gerade viel Neues, so trugen sie doch dazu bei, vor einer einseitigen pathogenetischen Auffassung zu schützen. Wie bei allen anderen Krankheiten stellte sich auch bei dieser mit Zunahme der Erfahrungen immer mehr heraus, dass neben den typischen Fällen mit dem klassischen Krankheitsbilde andere vorkommen, welche atypisch genannt werden können, und dass dieselben gar nicht selten sind. Als

*) Erweiterter auf der XXV. Versammlung der südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte in Baden-Baden am 27. Mai 1900 gehaltener Vortrag.



atypisch können sie bezeichnet werden, insofern die charakteristischen Erscheinungen unvollständig ausgebildet sind; atypisch sind sie auch hinsichtlich des zeitlichen Manifestwerdens des Leidens und durch das Auftreten oder Hinzutreten von Symptomen, welche der reinen Thomsen'schen Krankheit nicht zugehören. Diese können hier und da so in den Vordergrund treten, das Krankheitsbild so beherrschen, dass die Myotonie dem Kranken als unwesentlich erscheint, auch unbeachtet bleibt und erst zufällig vom Arzte bei der Untersuchung erkannt wird.

Dies war thatsächlich der Fall in folgenden beiden Beobachtungen, welche zunächst den Eindruck des progressiven Muskelschwundes machten und in welchen erst bei genauerer Untersuchung die Myotonie aufgedeckt wurde. Die Beobachtungen betreffen zwei Geschwister, einen 26 Jahre alten Bäcker und seine 32jährige Schwester.

Fall I. Christian B., 26 Jahre alter Bäcker von Westhofen, stammt aus einer angeblich tuberculös und neuropathisch in keiner Weise belasteten Familie. Sein Vater starb an einem Augenleiden. seine Mutter hatte vor Kurzem einen leichten Schlaganfall; seine noch lebenden drei Geschwister sollen ganz gesund sein (s. Fall II), drei Geschwister starben im frühesten Kindesalter.

Pat. war als Kind gesund, überstand nur die gewöhnlichen Kinderkrankheiten, hatte nie Rhachitis, nie Krämpfe, nie Muskelspannungen. — Vor 10 Jahren Influenza. — Keine Syphilis, keine Gonorrhoe. Mässig starker Alkohol- und Tabakgenuss. Kein Trauma oder Schrecken.

Im Jahre 1894 wurde er zur Cavallerie eingezogen, bei welcher Waffe er 3 Jahre diente. Von dieser Zeit her datirt sein Leiden rsp. folgende Krankheitserscheinungen. In dem kalten Winter 1894/95 habe er sich oft erkältet und bei der Reitstunde öfters die Hände halb erfroren. Im Winter 1895/96 bemerkte er, dass beim Reckturnen die Hände rasch abrutschten; er konnte sich nicht mehr so sicher an der Turnstange festhalten und wurde aus der 1. in die 2. Turnklasse versetzt.

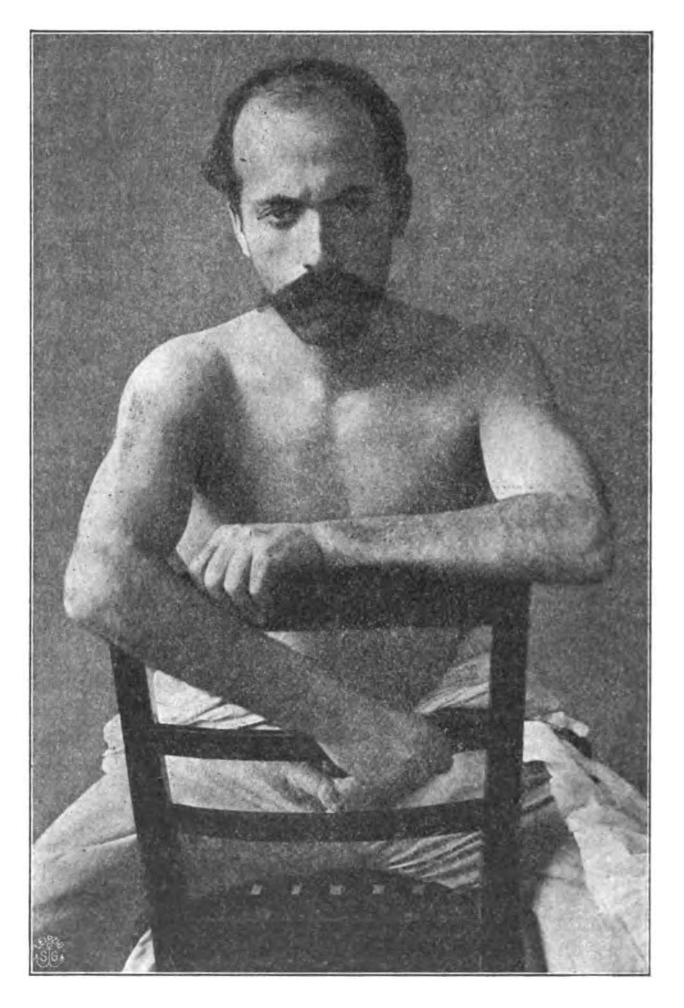
Bei der Entlassung vom Militär 1897 waren die Hände schon nicht mehr so kräftig wie früher, was ihm jetzt wieder mehr auffiel, wenn er schwere Mehlsäcke fassen und heben sollte. Die Schwäche nahm im Jahre 1998 und Winter 1898/99 zu; im Frühjahr 1899 meldete er sich krank, arbeitete aber in der Bäckerei bis in die allerletzte Zeit. Die Vorderarme seien vielleicht etwas magerer geworden. Was ihn bei der Arbeit störte, war aber gerade die Schwäche in den Vorderarmmuskeln; er konnte nicht mehr fest greifen und deshalb nicht heben, während er zwei Centner schwere Säcke noch trug. Ueberhaupt waren die Beine sehr kräftig.

Im Gesicht war er mindestens seit 7—8 Jahren schon so mager, ohne dass ihm eine andere Störung auffiel.

Er hatte nie fibrilläre oder sonstige Zuckungen, nie etwas von Muskelspannungen bemerkt.

Subjective Gefühlsstörungen fehlten völlig. Die vegetativen Functionen und die Sphincteren immer normal. Gedächtniss etc. blieb gut.

Seit einigen Jahren fiel ihm auf, dass er des Morgens die ersten Worte nur mit Mühe sprechen konnte, dann kam ihm aber während des ganzen Tages die Störung nicht mehr zum Bewusstsein. Die



Schwäche in den Händen sei ausserdem in der Kälte viel grösser als in der Wärme.

Pat. wurde unter der Diagnose „Muskelschwund" der Klinik zugewiesen, in welcher er vom 14. X.—14. XII. 1899 blieb.

Stat. praes. Pat. ist ein mittelgrosser, ziemlich gut gebauter Mann mit mässigem Fettpolster.

Geistige Entwicklung gut; keine psychische Störungen.

Ein Blick auf die Arme, auf deren Erkrankung die Klagen des Pat. ja nur oder in erster Linie hinweisen, lässt eine beträchtliche Abmagerung der Vorderarme erkennen, und es wird zunächst der Eindruck erweckt, es liege eine spinale Muskelatrophie vor. Nur stimmt damit nicht recht das im Ganzen gute Erhaltensein der kleinen Handmuskeln.

Die genaue Untersuchung ergiebt aber bei Weitem mehr.

Die höheren Sinne, Pupillen, Augenmuskeln ungestört.

Es besteht Asymmetrie des Gesichts; die linke Hälfte ist weniger stark entwickelt als die rechte. Im Uebrigen ist das Gesicht auffallend mager. Die Magerkeit ist aber keine physiologische, sondern eine pathologische, bedingt durch Atrophie und Parese der beiderseitigen Gesichtsmuskeln. Dabei ist die Unterlippe dick, ein „Familienerbstück". In toto wird der Eindruck der Facies myopathica erweckt. Stirnrunzeln, Augenschliessen, Backenaufblasen höchst mangelhaft; die Lippen geben bei leichtem Druck auf die aufgeblasenen Wangen nach. Das Pfeifen ist mühsam. Die Kaumuskeln sind dünn und springen beim Aufeinanderbeissen nur wenig vor. Die Zunge hat ein normales Volum. Die rechte Hälfte des Gaumensegels ist geschwächt und die Sprache hat einen näselnden Beiklang. Der Unterkieferreflex fehlt, scheint bei späteren Untersuchungen manchmal schwach auszulösen zu sein.

An den Hals-, Nacken-, Schultergürtel- und Rumpfmuskeln liegt, abgesehen davon, dass von beiden Mm. stenocleidomastoidei nur ganz dünne Bündelchen nachweisbar sind, beide also stark atrophisch und dabei paretisch sind, keine nennenswerthe Anomalie in Entwicklung und Leistungsfähigkeit vor.

Die Beugemuskeln am rechten Oberarm normal, am linken leicht atrophisch und geschwächt. Die Strecker am Oberarm unverändert.

Der Supinator longus ist rechts und links fast vollständig geschwunden.

Die Vorderarmmuskeln sind stark abgemagert, die Beuger mehr als die Strecker, und haben entsprechend an Kraft eingebüsst, ohne völlig gelähmt zu sein. Die Extensoren am linken Vorderarm sind mehr betroffen, als diejenigen am rechten. Die Beuger der Hand sind links fast völlig gelähmt, rechts weniger, ferner sind die Beuger der Finger stark geschwächt. Die kleinen Handmuskeln sind dagegen verhältnissmässig gut entwickelt, wenn auch die Spatia interossea vertieft sind; nur der M. interosseus I man. dextr. ist deutlich atrophisch. Thenar und Hypothenar sind noch gut gerundet, nur etwas weicher anzufühlen als normal. Spreizen der Finger gut. Opposition von Daumen und kleinem Finger ziemlich kräftig.

Triceps- und Vorderarmreflex fehlen beiderseits.

Umfang des Oberarms	r. 25 cm;	l. 24,2 cm.
„ „ Vorderarms	„ 22,5 „ ;	„ 22,5 „
Dynamometerdruck	„ 7° ;	„ 7°.

Die unteren Extremitäten sind kräftig entwickelt; ihre Musculatur springt bei Willkürinnervation stark vor. Die Sehnenreflexe und Hautreflexe sind normal.

Oberschenkelumfang	r. 47 ;	l. 46 cm
Wadenumfang	„ 30,5;	„ 30 „

Fibrilläre Zuckungen, objective Sensibilitätsstörungen und passive Muskelspannungen sind nirgends vorhanden.



Ausser diesem Muskelschwund stellte sich bei der Untersuchung heraus, dass myotonische Störungen bei Willkürinnervation, bei mechanischen und elektrischen Reizen in ausgesprochener Weise an nicht allen Körpertheilen, aber wenigstens in der oberen Körperhälfte mit oberen Extremitäten und im Gesicht und der Zunge bestehen, während die unteren Extremitäten völlig frei davon sind.

Lässt man sich von dem Kranken die Hand fest drücken, so dauert es eine Zeit lang, bis er dieselbe öffnen und die Finger strecken kann; lässt man die Daumen und kleinen Finger fest gegeneinander pressen, so bleiben sie bei Nachlass der Willkürinnervation eine Zeit lang stehen trotz Anstrengung des Kranken, sie in die alte Stellung zurückzuführen. Aehnlich ist die Nachdauer bei willkürlichen kräftigen Widerstandsbewegungen seitens der Vorderarmmuskeln. Nichts Deutliches ist davon zu bemerken an den Oberarm-, Schultergürtel-, Rumpf- und Beinmuskeln; wohl aber an der Zunge, welche nach einer kräftigen raschen Seitwärtsbewegung eine kurze Zeit tonisch contrahirt in dieser Stellung verharrt. An den atrophischen mimischen Gesichtsmuskeln und den Kaumuskeln fehlt die Erscheinung nach der mangelhaften activen Contraction.

Quantitative elektrische Erregbarkeit der Hauptnervenstämme bei faradischer Reizung:

N. facialis	r. 135;	l. 130	cm	R.-A.
Ram. frontalis	„ 162;	„ 160	„	„
„ mentalis	„ 165;	„ 165	„	„
N. accessorius	„ 171;	„ 175	„	„
„ ulnaris I	„ 165;	„ 165	„	„
„ median. I	„ 153;	„ 158	„	„
„ ulnaris II	„ 150;	„ 148	„	„
„ median. II	„ 140;	„ 148	„	„
„ radialis	„ 136;	„ 136	„	„
„ peroneus	„ 145;	„ 145	„	„

Bei Reizung des Ram. frontalis unter Vorschieben der secundären Rolle bis zu 80 R.-A. kommt es zu einer nicht der Steigerung der Stromstärke anwachsenden Contraction der zugehörigen Muskeln, zu keinem einigermassen wirksamen Tetanus, während bei einem Gesunden schon bei 120 bis 100 R.-A. vom N. facialis eine sehr starke tetanische Contraction des ganzen Gesichtsgebietes ausgelöst wird.

Vom gemeinschaftlichen Nervenpunkt der M. sternocleidomastoideus und Cucullaris erhält man bei 140 R.-A. eine leichte Andeutung von Zusammenziehung in Sternocleidomastoideus, einen Tetanus im Cucullaris.

Quantitative galvanische Erregbarkeit der Nerven (Erb'sche Normalelektrode, Edelmann's Galvanometer, vorher abgestufte Stromstärke nach Remak):

N. frontalis	dext.	6,5	M.-A.;	sin	7,0	M.-A.
„ mentalis	„	5,0	„ ;	„	5,0	„
„ accessorius	„	2,0	„ ;	„	1,8	„
„ ulnaris I	„	3,2	„ ;	„	4,0	„
„ „ II	„	5,0	„ ;	„	5,0	„
„ median. I	„	7,5	„ ;	„	6,5	„
„ „ II	„	5,0	„ ;	„	5,0	„
„ peroneus	„	4,0	„ ;	„	4,3	„

M. thenar und M. hypothenar reagiren bei directer galvanischer Reizung und einer Stromstärke von 5,0 M.-A. zunächst mit einer kurzen Zuckung auf KaS, welcher sich dann eine tonische langsam anschliesst, welche nach Unterbrechung des Stromes 15—20″ nachdauert. Dabei erweist sich regelmässig die AnSZ KaSZ, während dies vom Nerven aus nicht der Fall ist. — An den Vorder- und Oberarmmuskeln beträgt bei gleicher Art der Reizung die Nachdauer ebenfalls 10—20″ und länger; dabei ist die AnSZ $\geq$ KaSZ. Die Nachdauer der Zuckung ist seitens der Strecker am Vorderarm stärker als seitens der Beuger. Weniger stark, aber immer noch sehr ausgesprochen ist die galvanische myotonische Reaction in Biceps brachii; sie ist geringer im M. deltoides, cucullaris und pectoralis. Die Zunge reagirt wieder stark myotonisch mit langer Nachdauer, dabei AnSZ $>$ KaSZ. Im Gesicht ist die MyR nicht deutlich; vielleicht vorhanden in den Kaumuskeln.

Bei 10 M.-A. Stromstärke, wobei die eine Elektrode auf der Brustwirbelsäule, die andere am Handgelenk sitzt, zieht sich der ganze Arm tonisch zusammen.

Vom Nerven aus treten auf galvanische und faradische Einzelreize kurze Zuckungen auf, bei tetanisirenden Reizen — galvanisch labil und faradisch bei frei schwingender Feder — treten den Reiz überdauernde Contractionen ein. Ebenso führt directe faradische Muskelreizung mit tetanisirenden Strömen zu Zuckungen mit längerer Nachdauer.

Bemerkt sei, dass auch der stark atrophische Supinator longus galvanisch wie die nicht atrophischen Oberarmmuskeln sich verhält, wenn auch das vorspringende Muskelbündel klein ist.

Die myotonischen wellenförmigen Bewegungen konnten nicht hervorgerufen werden.

An den unteren Extremitäten fehlten diese myotonischen Erscheinungen völlig.

Auf mechanische Reize, Beklopfen mit dem Percussionshammer, reagirten Hand-, Vorderarm-, Zungenmuskeln mit myotonischer Zuckung.

Die inneren Organe verhielten sich normal. Pulsfrequenz 72—84. Harn frei von Zucker und Eiweiss, spec. Gew. 1026. Körpergewicht bei der Aufnahme 56 kg, bei der Entlassung 61 kg.

Während der ganzen zwei Monate im Krankenhause blieb der Zustand des Kranken unverändert.

Am 25. März stellten sich mir seine beiden Schwestern, die nach Ansicht des Kranken und nach ihrer eigenen Ansicht ganz gesund waren, auf meinen Wunsch zur Untersuchung vor. Ein 24jähr. Bruder, Schneider, war auf der Wanderschaft und wegen schwächlicher Constitution militärfrei geworden.

Die 30 Jahre alte Marie B. war auch wirklich, was den Muskelapparat anbelangt, völlig gesund, hatte aber nach einem 10 Wochen dauernden Gelenkrheumatismus, welcher sie und ihre zwei Jahre ältere Schwester gleichzeitig ergriffen hatte, eine leichte Mitralinsufficienz zurückbehalten. Dagegen litt die ältere Schwester an der gleichen Krankheit wie der Bruder.

Fall II. Magarethe B., 32 Jahre alte Näherin, war, abgesehen von dem schon erwähnten Gelenkrheumatismus im Jahre 1892, nie ernstlich krank und hielt sich auch jetzt noch für ganz gesund. Sie hatte nie Muskelspannungen, Schmerzen etc. — Ihre Schwester behauptet aber, das Gesicht derselben sei in den letzten Jahren magerer geworden.

Status. Die Kranke ist eher gracil, besitzt aber gut entwickelte Muskeln an den unteren Extremitäten; doch besteht keine Hypertrophie.

Sie ist geistig normal. Dieselbe Gesichtsasymmetrie wie bei dem kranken Bruder; die linke Hälfte kleiner als die rechte.

Gesichtsmuskeln abgemagert bei dicken Lippen, die allerdings auch die gesunde Schwester hat, deren Gesicht die normale Form und Weichtheil bedeckung zeigt. Rire en travers vorhanden, aber nicht sehr ausgesprochen.

Die Stirn ist glatt; beim Versuch die Stirnhaut zu runzeln, tritt kaum eine Andeutung von Faltenbildung ein. Augenschluss mangelhaft, kann passiv mit grösster Leichtigkeit verhindert oder aufgehoben werden. Desgleichen ist der Lippenschluss matt; bei aufgeblasenen Backen entweicht die Luft zwischen den Lippen bei leichtem Druck auf die Wangen. Es besteht also Atrophie und Parese in allen mimischen Gesichtsmuskeln. Die Kaumuskeln sind schwach (geschwächt und abgemagert?). Der Unterkieferreflex fehlt. Am Gaumensegel keine Functionsstörung, ebenso wenig in den Bewegungen der Zunge etc. Schlucken gut. Keine Salivation. Aber auffallend ist doch das. Schmatzen, wie man es bei Bulbärparalyse und auch bei infantilem Gesichtsschwund der Dystrophiker hört.

Die höheren Sinne, die Pupillen und Augenmuskeln normal.

Von den Halsmuskeln ist genau wie bei dem Bruder der M. sternocleidomastoideus beiderseits sehr schwach und von auffallend geringem Volum. Sonst bieten die Hals-, Nacken-, Schulter- und Oberarmmuskeln incl. Supinator longus keinerlei Abweichung von der Norm, was Entwicklung, active Motilität und motorische Kraft anbetrifft.

An den Vorderarmen ist wieder wie bei dem Bruder die Atrophie bemerkenswerth, welche vorwiegend die Beuger ergriffen hat und da vor allen Dingen die an der volaren Hälfte gelegenen. Diesem Befund entspricht zunächst eine Schwäche der Beuger des 3., 4., 5. Fingers. Die Extensoren am Vorderarm sind etwas schmächtig, aber kräftig.

Die kleinen Handmuskeln sind nicht abgemagert. Das Spreizen der Finger geht tadellos. Aber es besteht doch eine ausgesprochene Parese im Hypothenar, was sich zeigt, wenn man die Opposition am Daumen und 5. Finger zu verhindern oder aufzuheben versucht.

Tricepsreflex rechts schwach, links nicht auszulösen.

Oberarmumfang	oben	r. 24,0;	l. 24,0
„	Mitte	„ 22,4;	„ 22,5
Vorderarmumfang	oben	„ 19,5;	„ 19,5
„	Mitte	„ 17,3;	„ 17,3
„	unten	„ 14,2;	„ 14,2

Die untern Extremitäten bieten, was Entwicklung und Kraft anbelangt, keine Aenderung gegenüber der Norm. Die Waden sind kräftig und wohlgeformt. Die Zehen stehen in leichter Krallenstellung und werden langsam bewegt, doch ist es fraglich, ob darin etwas Krankhaftes zu finden ist.

Wadenumfang 30 cm, Oberschenkelumfang 33 cm, direct über der Patella.

Patellar- und Achillessehnenreflexe, Hautreflexe normal.



Sensibilität hier wie überall am Körper gut.

Nirgends fibrilläre Zuckungen. Keine Muskelspannungen.

Die Kranke war stets eine flotte Tänzerin, konnte als Näherin ungestört arbeiten. Nach längerem Sitzen steht sie auch jetzt leicht auf und geht ohne Zeichen von Widerstand in den Muskeln.

Der starke Händedruck läuft in der für Thomsen'sche Krankheit pathognomonischen Weise ab. Oefteres Schliessen und Oeffnen der Hand führt nicht zur vollständigen Lösung der myotonischen Contraction. Die letztere ist besonders stark im Thenar, geringer im Hypothenar, sehr ausgesprochen in den Streckern und Beugern am Vorderarm, so dass ohne entgegengesetzten Widerstand, die Hand in Beuge- resp. Streckstellung längere Zeit verharrt. Auch im M. supinator longus besteht die Störung noch in geringem Grade. Nichts davon ist zu erzielen durch Willkürbewegungen in den übrigen Muskeln der oberen Extremitäten, des Rumpfes, der Beine, des Gesichts und der Zunge.

Auf Beklopfen mit dem Percussionshammer tritt eine myotonische Reaction am stärksten im Thenar und den Streckern am Vorderarm, geringer an dem Hypothenar und den Beugern am Vorderarm, schwach im Supinator longus, Triceps, Deltoides und Cucullaris, nicht deutlich im Biceps, Pectoralis auf. Im Biceps, Pectoralis und Cucullaris treten an der Treffstelle idiomusculäre Wülste hervor. Sehr deutlich ist wieder die mechanische myotonische Reaction der Zunge, schwach vorhanden an den Kinnmuskeln, fehlt sie an dem M. frontalis; an beiden letzten Stellen ebenfalls idiomusculäre Wülste.

Die Wade, die Extensoren am Unterschenkel, der Abductor hallucis, der Vastus internus geben träge mechanische Contraction mit langer Nachdauer.

Die Minimalzuckung tritt von den Nerven aus faradisch bei normalem Rollenabstand ein. Aber auch hier wächst in den Gesichtsmuskeln, besonders in den Stirnmuskeln die Contraction bei Steigerung der Stromstärke nicht in gleichem Schritt an, sondern bleibt kraftlos.

MyR bei galvanischer und faradischer Reizung und genügender Stromstärke, wenn es sich nicht um kurze Einzelreize handelt, ist stark im Thenar, Streckern am Vorderarm; dabei überwiegt wieder die AnSZ sehr die KaSZ am Thenar; sodann folgen mit etwas geringerer Nachdauer die Beuger am Vorderarm, der Hypothenar, Biceps brachii, Supinator longus; schwächer noch ist sie im Triceps, Cucullaris, Pectoralis, Deltoides. Deutlicher als bei dem Bruder in der Unterlippe, sehr ausgesprochen in der Zunge.

An den unteren Extremitäten wurde sie nachgewiesen in der Wade, den Streckern am Unterschenkel, dem Vastus internus, dem Semimembranosus etc., ferner im Abductor hallucis. An der Wade auch die bekannte Wellenbildung. Ueberhaupt ist die mechanische und elektrische MyR in der Wade viel stärker als in den oberen Extremitäten, wenn man von dem Thenar und den Muskeln am Vorderarm absieht. In der Wade sieht man nach KaS zuerst wieder eine kurze Zuckung der tonischen vorausgehen.

Die rhythmische Wellenbewegung konnte bei dieser allerdings nur einmaligen Untersuchung nicht hervorgerufen werden.

Abgesehen von einem mässigen Grad von Anämie war sonst eine Anomalie bei der Kranken nicht vorhanden.

Fassen wir die Erscheinungen in ihren Hauptzügen kurz zusammen, so bestanden bei zwei Geschwistern im Alter von 26 und 32 Jahren

1. Myotonie. Dieselbe war bei dem Bruder in der oberen Körperhälfte incl. Zunge und Unterlippe, bei der Schwester am ganzen Körper wenigstens elektrisch nachweisbar. Beiden Kranken war bis zur ärztlichen Untersuchung diese Krankheit nicht zum Bewusstsein gekommen;

2. Muskelschwund bei beiden Geschwistern von genau derselben Localisation und von progressivem Charakter a) im Gesicht nach der Art des Gesichtstypus der Myopathie, b) an den oberen Extremitäten Atrophie der Vorderarmmuskeln, besonders der Beuger, c) der Mm. sternocleidomastoidei.

Diese Beobachtungen veranlassten mich, die Literatur nach ähnlichen Fällen durchzusehen, um darnach die Bedeutung des Muskelschwundes zu beurtheilen. Das Resultat meiner Nachforschungen war, dass schon eine gar nicht geringe Zahl von Beobachtungen vorliegt, in welchen bei Thomsen'scher Krankheit Muskelschwund nachgewiesen wurde. Die betreffenden Fälle lassen sich in zwei Gruppen unterbringen.

I. Gruppe die Fälle von

1. Dana (citirt von Kornhold). In demselben trat Thomsen'sche Krankheit 4 Jahre nach einer Muskelatrophie auf, welche durch Tenotomie bei Pes varus verursacht war.

2. Déléage, Obs. I. Ein 57 Jahre alter Mann, mit Thomsen'scher Krankheit behaftet, bekommt eine atrophische Parese der Mm. deltoides, biceps, triceps brachii beiderseits. Dieselbe bleibt mehrere Monate stationär und schwindet unter faradischer Behandlung völlig.

3. Déléage, Obs. III. Ein 57 Jahre alter Weinhändler erkrankt unter schmerzhaften Krämpfen an beiden Beinen und kriebelnden Sensationen an der linken Fusssohle. Daran schliesst sich bald Atrophie und Parese des linken Beines an; der Kranke kann nur am Stock gehen. Pat. sucht dieser Lähmung halber das Krankenhaus auf, wo Herabsetzung der Hautsensibilität, Verminderung der elektrischen Erregbarkeit und Fehlen des Plantar- und Patellarreflexes constatirt wird. Dabei wird zufällig die Thomsen'sche Krankheit entdeckt. Die Lähmung ist zwei Jahre später noch stationär. Déléage fasst die Lähmung als eine von der Thomsen-schen Krankheit unabhängige peripherische Neuritis auf.

4. J. Hoffmann. Ein 34 Jahre alter, geistig beschränkter Knecht, der nie an Muskelkrämpfen oder Muskelspannungen gelitten, bekam beiderseits unter reissenden Schmerzen innerhalb 4 Wochen eine atrophische Lähmung der kleinen Handmuskeln und der Beuger am Vorderarm, die nach einem Jahre noch unverändert war. Ausserdem bestand Myotonie. Der Fall wurde vom Verfasser als Neuritis multiplex bei einem Myotoniker aufgefasst.

5. Bettmann. 29 Jahre alter Kaufmann suchte die Klinik auf wegen Magenbeschwerden. Dabei wurde festgestellt: normaler Salzsäuregehalt des Magensaftes, Tetanie, Myotonie und Fehlen der Mm. supra- und infraspinat. dext. Die Myotonie, die Tetanie und das Fehlen der beiden genannten Muskeln werden mit Recht als von einander unabhängig entstanden aufgefasst.

Ich sah den letzterwähnten Pat. vor einigen Wochen wieder. Die Tetanie ist verschwunden, die Myotonie und der Muskelschwund am rechten Schulterblatt bestehen noch.

Diese fünf Fälle sind dem ganzen Auftreten und Verlauf nach als localisirte atrophische Lähmungen aufzufassen, welche zufällig einen Myotoniker befielen. Sie können deshalb ein besonderes Interesse nicht beanspruchen.

II. Gruppe Fälle von

1. Jolly. 42 Jahre alter Hausdiener. Starke Erkältungen und Anstrengungen. Beginn des Leidens vor 6 Monaten mit Schwächerwerden der rechten und bald nacher der linken Hand. Stat.: Atrophie und Parese des rechten Daumenballens; nur bei directer faradischer Reizung des Opponens minimale Contraction; galvanisch wurmförmige Zuckung = „EaR“. Schwäche der Strecker am rechten Vorderarm, Schwäche der linken Hand. Myotonische Störungen bei activem Schliessen der Hand, in geringem Grade im Biceps brachii und in den Beinen, Nachdauer der elektrischen Contraction, keine Wellenbewegung = „MyR“.

2. Pelizaeus. a) 27 Jahre alter Mann, gesund bis zum 17. Lebensjahr. Dann setzten die myotonischen Störungen ein. Stat.: Ausgesprochene Atrophie beider Mm. deltoides und beider Daumenballen. AnSZ > KSZ im Daumenballen = „EaR“, modificirt durch die MyR in den atrophischen Muskeln. Musculatur in toto schwach entwickelt. — Bulbäre Symptome: Sprache näselnd, Verschlucken; Luft entweicht beim Lichtausblasen durch die Nase.

b) 5 Jahre jüngere Schwester mit Myotonie ohne Muskelatrophie seit dem 16. Lebensjahre.

c) Eine zwei Jahre jüngere, bereits gestorbene Schwester hatte die gleiche Krankheit ohne Näseln und ohne Muskelatrophie.

3. Kornhold, Obs. II. Der 44jährige Mann war $10\frac{1}{2}$ Jahre Soldat, trug mit Leichtigkeit 100 kg, ohne eine excessive physische Kraft zu besitzen. — Mit 34 Jahren bemerkte er eines Morgens beim Gepäckverladen Schwäche der Hände und konnte dieselben nicht mehr fest schliessen; die gefassten Gegenstände entfielen ihm, weil die Hände sich öffneten. Die Schwäche, von Atrophie gefolgt, nahm bald zu, setzte sich aufsteigend über die Armmuskeln fort und in kurzer Zeit waren die Beuger am Vorderarm, besonders aber auch die Arme in toto geschwächt. Ungefähr ein Jahr nach Beginn dieser atrophischen Parese nahm er die ersten für die Thomsen'sche Krankheit charakteristischen Erscheinungen beim Schliessen der Hand wahr. Nach und nach wurden auch die übrigen Armmuskeln in geringem Grade von der Myotonie befallen. — Vier Jahre lang blieb nun der Zustand stationär. Im Alter von 38 Jahren wurden die beiden unteren Extremitäten schwächer und magerten ab.

Mit 42 Jahren werden die ersten myotonischen Störungen in den Kaumuskeln beim Apfelessen bemerkt.

Stat.: Körpermuskeln sehr schwach. Pat. geht mit vorgestrecktem Bauch wie ein Dystrophiker, hat Schwierigkeit beim sich in die Höhe Richten aus gebückter Stellung. — Deutliche Atrophie der Mm. ileospinales et sacrolumbales. Sehr deutlich ist die Atrophie der oberen Extremitäten, wo sie proximalwärts an Stärke abnimmt; am stärksten ist sie hier in den Beugern, dann den Extensoren am Vorderarme, weiter in den Mm. triceps, thenar, hypothenar, interossei, biceps, deltoides beiderseits. Dynamometerdruck = Null. — An den Beinen ist die Atrophie viel weniger ausgesprochen und ist regelmässiger vertheilt, ausgenommen an den Füssen, wo sie fast gar nicht existirt. Die motorische Kraft ist besonders in den Waden vermindert.

Die myotonischen Störungen sind constant nur in den Handmuskeln. Die MyR ist ausgesprochen in dem Thenar und Hypothenar bei faradischer sowohl wie bei galvanischer (6—8 M.-A.) Reizung, wobei AnSZ > KaSZ ist. In den genannten Muskeln besteht keine Herabsetzung der quantitativen elektrischen Erregbarkeit; dagegen ist die letztere für beide Ströme stark herabgesetzt in den Muskeln am Vorderarm; in diesen fehlt aber die MyR, die sich in dem M. supinator longus bei 10—12 M.-A. nachweisen lässt, dagegen nicht in den Oberarm- und Schultermuskeln. Keine EaR an den oberen Extremitäten, an den Beinen ist die MyR weniger deutlich, immerhin vorhanden bei stärkeren Strömen, wobei AnSZ > KaSZ, in dem Vast. intern. und in der Wade, während die Erregbarkeit der Extensoren am Unterschenkel so stark gesunken ist, dass tetanisch-tonische Zuckungen nicht zu erzielen sind. Keine EaR. Die Patellarreflexe fehlen.

4. Schoenborn. 22 Jahre alter Landwirth, der von myotonischen Störungen bis zur Untersuchung nichts bemerkt. Keine hereditäre Belastung. — Mit 18 Jahren Hufschlag gegen das linke Schienbein; kleine Wunde, von welcher aus Infection ausgeht mit hohem Fieber, Benommenheit, Anschwellung des Beines. Von diesem Unfall ab bestand Schwäche des linken Beines, welches nachgeschleppt wurde. Dazu trat in dem letzten Jahre Schwäche des rechten Beines. — Seit 2 Jahren magerten die Hand- und Vorderarmmuskeln ab und wurden schwächer und die Hände wurden bei kalter Witterung steif. In letzter Zeit fiel die Vertiefung der Spatia interossea auf. Pat. ass von Kindheit auf langsamer als andere Menschen, auch war seine Sprache stets näselnd.

Stat.: Magerer Mann. — Atrophie und Parese der Hand- und Vorderarmmuskeln, vielleicht auch an den Oberarmmuskeln. Die Beine vom Typus der „Vogelbeine“: Atrophie und Schwäche der Extensoren am Unterschenkel. Die Waden nicht nennenswerth atrophisch; ihre grobe Kraft etwas herabgesetzt. Die kleinen Fussmuskeln intact. — Keine fibrillären Zuckungen, keine Sensibilitätsstörungen, kein Romberg'sches Symptom. Patellarreflexe vorhanden, lebhaft, ebenso waren in der Achillessehne und dem Triceps brachii kurze Zuckungen zu erzielen beim Beklopfen.

Myotonische Reaction beim Beklopfen der Muskeln in den paretischen Muskeln, ferner in dem nicht atrophischen Biceps, Deltoides, Pectoralis, in der Zunge. Sie fehlt in den Gesichtsmuskeln, der Rumpfmusculatur, ist vorhanden in den Waden und den Oberschenkeln. — MyR bei elektrischer Reizung in den nicht gelähmten Muskeln der oberen und unteren

Extremitäten. Der Thenar ist indirect faradisch erregbar, nicht direct; die galvanische Zuckung entspricht mehr der myotonischen als der degenerativen bei EaR. Die Erregbarkeit der Vorderarmmuskeln ist gegen beide Stromesarten herabgesetzt; ebenso verhalten sich die Strecker am Unterschenkel; in den letzteren träge galvanische Zuckung ohne Nachdauer, AnSZ > KaSZ („part. EaR").

An excidirten Muskelstückchen wurde gefunden: Im M. deltoides Muskelfaserhypertrophie etc. wie bei Thomsen'scher Krankheit, im Tibialis anticus nur Faseratrophie, Faserschwund, Kernvermehrung, Vermehrung des Zwischenbindegewebes, Verfettung, Vacuolen („degenerative Atrophie").

5. Noguès et Sirol. Im 17. Lebensjahre Schwierigkeit beim Kauen; fast gleichzeitig Schwierigkeit, die Hand zu öffnen nach kräftigem Anfassen schwerer Gegenstände. Mit 28 Jahren Schwäche in den Beinen, Steifigkeit derselben nach dem Sitzen. Rasch eintretende Ermüdung (nach 1 Kilometer Wegs) mit Ameisenlaufen. Dann Muskelatrophie in den Gastrocnemii, Tibial. ant., Extensor. digitor. commun., Peronei, Vast. intern. mit einfacher Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit. Bei stärkeren Strömen Dauerzuckungen am Oberschenkel mit AnSZ > KaSZ. — Patellarreflexe herabgesetzt; keine Sensibilitätsstörungen. An den Armen neben allgemeiner Schwäche und Abmagerung myotonische Erscheinungen. Die Diagnose lautete: Mischform von Myotonia congenita (à forme fruste) und primärer Muskelatrophie (Type Charcot-Marie).

Die in der II. Gruppe zusammengestellten Beobachtungen und die meinigen beiden bieten an gemeinschaftlichen Merkmalen und Erscheinungen die Doppelseitigkeit und die Symmetrie des Muskelschwundes im einzelnen Falle, den progressiven Charakter, das Fehlen von fibrillären Zuckungen in den erkrankten Muskeln. Dagegen wechselte die Localisation des Muskelschwundes in den verschiedenen Fällen bis zu einem gewissen Grade.

So wurde Jolly wegen der Localisation der Atrophie an den Handmuskeln an den spinalen, Duchenne-Aran'schen Typus der progressiven Muskelatrophie in seinem Falle erinnert. Bezüglich der oberen Extremitäten stimmte auch Schoenborn's Beobachtung damit überein; doch war hierbei schon auffallend, dass bei Erkranktsein der Extensoren am Unterschenkel die kleinen Fussmuskeln intact waren. Dies gilt auch für den Fall von Kornhold, der sich durch Erkrankung der Lendenmusculatur auszeichnet, und ferner für den Fall von Noguès et Sirol, soweit ich aus dem Referat entnehmen kann. Bei dem von mir beschriebenen Geschwisterpaar waren die Handmuskeln auch bei weitem weniger afficirt als die Vorderarmmuskeln; besonders bemerkenswerth war die Gesichtsbetheiligung, die Atrophie der Mm. sternocleidomastoidei und die näselnde Sprache bei dem männlichen Kranken. Pelizaeus endlich beobachtete Bulbärsymptome neben Schwund der. Mm. deltoidei und der Daumenballen.

Wenn also von einer besonderen Gesetzmässigkeit in der Locali-

sation der Atrophie nach Alledem nicht die Rede sein kann, so geht immerhin so viel aus dem Vergleich der einzelnen Fälle hervor, dass keine besondere Neigung zur Erkrankung der kleinen an den Extremitätenenden gelegenen Muskeln bemerkbar ist, dass gerade sie zuweilen frei blieben bei Muskelschwund an den Vorderarmen und an den Unterschenkeln. Andererseits findet sich verschiedentlich eine Localisation der Atrophie erwähnt, wie sie häufig bei der Dystrophia muscular. progressiva beobachtet wird. So wünschenswerth und erfreulich es wäre, aus der Vertheilung des Muskelschwundes am Körper mit Bestimmtheit sagen zu können, es liegt ein neuropathischer oder ein myopathischer Typus vor, so ist doch einzugestehen, dass ein so bestimmter Schluss aus dem vorliegenden Material nicht gezogen werden darf, wenn auch im Grossen und Ganzen die Localisation in den beobachteten Fällen öfter der dystrophischen nahe kommt, als der myelopathischen oder neuritischen Muskelatrophie.

Zur Entscheidung der Frage, ob man es mit einer neuropathischen oder myopathischen Atrophie zu thun habe, sind die fibrillären Zuckungen und die EaR von nicht zu unterschätzendem Werthe, wenn sie vorhanden sind. Der Nachweis sowohl der fibrillären Zuckungen, wie der ausgesprochenen EaR fällt bei der Diagnose zu Gunsten der myelogenen Natur des Leidens ins Gewicht, während ihr Fehlen nicht ohne Weiteres dagegen verwerthet werden darf, da sie auch bei anatomisch festgestellten spinalen Atrophien vermisst werden können.

Die fibrillären Zuckungen wurden in keinem der mitgetheilten Fälle angeführt, oft als abwesend erwähnt.

Die Entartungsreaction wurde von Kornhold, Noguès et Sirol und mir vermisst, während Jolly, Pelizaeus und Schoenborn angaben, dass sie dieselbe neben der MyR in der einen oder anderen Muskelgruppe constatirt hätten. Der einwandfreie Nachweis der EaR hat aber, wie ich schon früher betonte, bei bestehender MyR grosse Schwierigkeiten. Es ist dies leicht begreiflich, wenn man bedenkt, dass bei beiden Reactionsarten die AnSZ > KaSZ ist, dass die Zuckungen bei beiden tonisch sind und dass sie sich nur dadurch seitens des Muskels unterscheiden, dass bei der MyR die Zuckung den elektrischen Reiz eine verschieden lange Zeit überdauert, bei der EaR nicht oder nur kürzere Zeit. Nehmen nun die Grösse und die Nachdauer der Zuckung bei eintretender Atrophie und dem damit verbundenen Schwund der contractilen Substanz wegen der verminderten Contractionsenergie und der raschen Erschöpfbarkeit des Thomsen-schen Muskels ab, so wird die myotonische Zuckung derjenigen bei EaR immer ähnlicher werden, so dass auch schliesslich letztere durch erstere vorgetäuscht werden kann. Damit will ich durchaus nicht be-

haupten, dass dies in den Fällen von Jolly, Pelizaeus und Schoenborn wirklich der Fall war, aber ebenso wenig bin ich davon überzeugt, dass es sich dabei um echte EaR handelte. Alsdann würden aber zunächst gar keine bestimmten Anzeichen vorhanden sein, dass die Muskelatrophie eine neuropathische sei. Man würde vielmehr auf den Sitz derselben im Muskel selbst hingewiesen werden.

Es wirft sich nun die Frage auf, ob die Myotonie und die Muskelatrophie in einem bestimmten Abhängigkeitsverhältniss zu einander stehen, und wenn dies der Fall ist, in welchem. Folgende Möglichkeiten können hier in Betracht kommen:

1. Beide Krankheiten haben sich bei demselben Individuum nach einander zufällig eingestellt und zusammen gefunden, bestehen und entwickeln sich nun neben- und unabhängig von einander weiter; oder beide Krankheiten bilden sich auf einem congenital für beide in gleicher Weise vorbereiteten Boden selbständig neben einander aus.

2. Es handelt sich primär um progressive Muskelatrophie und die Myotonie ist als ein Symptom derselben anzusehen, die elektrische MyR gleichzustellen der EaR.

3. Die Grundkrankheit ist die Thomsen'sche Krankheit (à forme fruste) und der Muskelschwund hat sich auf ihrem Boden entwickelt als symptomatischer.

Gegen die einfache Zufälligkeit der Coincidenz spricht, dass jede der beiden Krankheiten, welche hier in Betracht kommen, nicht zu den alltäglichen gehören und dass dafür das gleichzeitige Zusammentreffen derselben bei dem gleichen Individuum etwas zu häufig beobachtet wurde. Denn, wenn die Angabe Schoenborn's richtig ist, dass ca. 100 Fälle von Thomsen'scher Krankheit beschrieben sind, so würde Muskelatrophie dabei in 9 Proc. festgestellt worden sein, ein doch zu hoher Procentsatz für reine Zufälligkeit.

Dass die Myotonie und der Muskelschwund sich auf einem für die beiden Krankheiten gleichartig vorbereiteten Boden ausbilden, ist nicht ohne Weiteres von der Hand zu weisen und dürfte für viele Autoren, welche die Myotonia congenita wie die Dystrophia muscular. progressiva für primäre Muskelleiden halten, etwas Bestechendes haben.

Die zweite Annahme, die von Jolly nahe gelegt wurde, dass die progressive Muskelatrophie die primäre Affection sei, die Myotonie die symptomatische und demnach die MyR als ein Analogon der EaR gelten könne, hat Manches gegen sich; so ging die Myotonie in den Fällen von Pelizaeus, Noguès et Sirol Jahre lang der Muskelatrophie voraus und in anderen Fällen fehlte die EaR oder ist nicht mit absoluter Sicherheit erwiesen. Jedenfalls kann alsdann die MyR auch nicht als Aequivalent derselben bei diesen Beobachtungen gelten.

Am meisten Wahrscheinlichkeit hat meiner Meinung nach die Annahme für sich, welche die Myotonie als die primäre Krankheit ansieht, die Muskelatrophie als die secundäre, als ein Symptom der ersteren. In diesem Sinne spricht direct, dass die Myotonie in einigen Fällen dem Muskelschwund vorausging, dass der Vater des von Noguès et Sirol beschriebenen Kranken an Myotonie litt, der Sohn an Myotonie und Muskelatrophie, auch die Pelizaeus'schen Kranken alle Myotonie hatten, aber nicht alle Muskelatrophie. Dagegen ist nicht bekannt, dass die Muskelatrophie der Myotonie vorausging, sondern in allen hier in Frage kommenden Beobachtungen fand sich neben dem Muskelschwund bei den ersten ärztlichen Untersuchungen die Myotonie, wenn auch meist à forme fruste, d. h. in einem leichten, dem Träger nicht bemerkbar gewordenen Grade, vor. Sodann konnte sie nicht allein nachgewiesen werden in den atrophirenden Muskeln, wenn auch in denselben oft am deutlichsten, sondern weit verbreitet in Muskeln von tadellosem Volum und guter Kraft. Endlich differirte die Localisation der Atrophie in allen Fällen mit Ausnahme der meinigen mehr oder weniger, entsprach nicht einem ausgesprochen spinalen Typus oder einer der bekannten myopathischen Unterarten.

Fast von allen Autoren wird angeführt, dass die Musculatur nicht die athletische Entwicklung zeigte, wie sie bei der Thomsen'schen Krankheit gewöhnlich auffällt, wenn auch nicht übersehen werden darf, dass bei athletischen Myotonikern manche Muskelgruppen an dem Hypervolum nicht immer Theil nehmen. Vielleicht darf man in diesem Fehlen des Hypervolums der Muskeln bei den hier berücksichtigten Kranken eine der Ursachen dafür sehen, dass die Myotonie weniger stark war, latent, à forme fruste bestand und erst entdeckt wurde, als die Kranken wegen der Lähmungserscheinungen ärztliche Hülfe suchten. Diese Wahrnehmung lässt vermuthen, dass die Myotonie unbemerkt bestehen kann, dass ihre Träger bis ans Ende ihrer Tage die geringe zeitweilige Spannung und Steifigkeit gar nicht beachten oder als Müdigkeitsgefühl ansehen, weil sie von Kindheit auf eine völlige Muskelfreiheit, wenn ich mich so ausdrücken darf, nie gekannt haben.

Die Richtigkeit dieser Auffassung, wonach in der Myotonie die primäre Krankheit zu erblicken ist, vorausgesetzt, wäre die Aeusserung von Erb, dass die Thomsen'sche Krankheit aller Wahrscheinlichkeit nach eine stabile, bleibende sei, keinen Ablauf, keinen Uebergang in Atrophie etc. zeige, bezüglich des letzten Punktes zu corrigiren.

Kommt das Hinzutreten der Muskelatrophie zur Thomsen'schen Krankheit unserer Erkenntniss von der Pathogenese derselben irgend wie zu Gute? Um dieser Frage näher

treten zu können, seien in Kürze die Ansichten und Hypothesen aufgeführt, welche die verschiedenen Autoren vom Wesen und Sitz des merkwürdigen Leidens hatten und haben. Thomsen suchte das Wesen derselben in einer „ursprünglichen Erkrankung der einen Thätigkeitssphäre des Gehirns, des Willens“, Petrone in einem Hinderniss in der ganzen motorischen Nervenbahn, Seeligmüller in einer Erkrankung der Seitenstränge des Rückenmarks. Rubalkine denkt an die Medulla oblongata als Sitz des Leidens, Möbius, Vizioli, Rosenbach an eine Neurose. Erb meint, die von ihm zuerst nachgewiesenen histologischen Muskelveränderungen seien wohl das Wesentliche und die Ursache der myotonischen Störungen der Muskeln, es sei aber doch denkbar, dass die Thomsen'sche Krankheit eine Art von Trophoneurose der Muskeln darstellt, deren eigentlicher Ausgangspunkt und Sitz demnach in den trophischen Apparaten zu suchen wäre. Gowers äussert sich ähnlich. Bernhardt, Strümpell u. A. betrachten als Sitz die Muskeln; Déjérine et Sottas bezeichnen das Leiden geradezu als Myopathie und Gessler sah die Nervenendplatte und bis zu einem gewissen Grade die Muskeln als Sitz des Leidens an. — Wegen der Aehnlichkeit der Muskelzuckungen nach Vergiftungen mit Veratrin, Natronphosphat und anderen Giften mit den myotonischen wurde eine Alteration des Muskelchemismus als Ursache der Krankheit beschuldigt, desgleichen eine Autointoxication des Organismus, weil myotonische Störungen bei Magenektasie (Schultze, Bechterew) und nach Kropfexstirpation (J. Hoffmann) beobachtet wurden. Dies lag um so näher, als bis jetzt nur im Muskelapparat anatomische Veränderungen gefunden wurden.

Abgesehen von der cerebralen Muskelatrophie, welche wegen ihres Anschlusses an Hemiplegien und ihrer dementsprechend halbseitigen Localisation nicht in Betracht kommt, hat der fortschreitende Muskelschwund seinen Ausgangspunkt und Sitz in der Regel entweder im Muskelapparat selbst, in welchem Falle man es mit einer primären Myopathie zu thun hat, oder ist abhängig von einer Erkrankung des peripherischen motorischen Neurons, der multipolaren Ganglienzellen der Vorderhörner und ihrer Ausläufer oder der letzteren, ist also deuteropatisch. Auf den Muskelschwund bei der Thomsen'schen Krankheit übertragen, würden also von allen aufgeführten Hypothesen diejenigen eine festere Stütze bekommen, welche in der Musculatur oder in den Vordersäulen des Rückenmarks den Ausgangspunkt des Leidens erblicken. Die Ansicht von Erb, es könne sich, wenn auch die anatomischen Veränderungen der Muskeln das Wesentliche für die myotonischen Störungen bildeten, doch um eine Art Trophoneurose der Muskeln handeln, was natürlich den primären Sitz im Nerven-

system voraussetzt, würde viel gewinnen, wenn in Fällen Thomsen'scher Krankheit mit fortschreitendem Muskelschwund anatomisch sichtbare Vorderhornzellen-Erkrankung festgestellt würde. Sollte aber auch bei der amyotrophischen Myotonie ein negativer Befund im Nervensystem erhoben werden, so wäre die Hypothese der Trophoneurose, die noch schwerer zu beweisen als zu widerlegen ist, fallen zu lassen. Alsdann würde die von Bernhardt, Strümpell, Déjérine u. A. vertretene Meinung, die Myotonia congenita sei ein Muskelleiden, wofür, abgesehen von dem bis jetzt vorliegenden, wenn auch zur definitiven Entscheidung der Frage nicht ausreichenden, aber auch nicht zu unterschätzenden anatomischen Material manche der in dieser Arbeit niedergelegten klinischen Beobachtungen sprechen, entschieden die Oberhand gewinnen. Aber auch dann wird noch Manches in dem eigenartigen Leiden räthselhaft bleiben, wie aus Fällen ersichtlich, in welchen die myotonischen Störungen wie auf einen Schlag hervorgezaubert wurden. So berichtet Kornhold (Obs. I) über einen 34 Jahre alten Mann, welcher wegen einer syphilitischen Spinalparalyse aufgenommen und durch ein Traitement mixte gebessert wurde. Der Arzt rieth dem Patient dann an, Uebungen vorzunehmen. Als derselbe diesen Rath befolgte und sich mit den Händen an einer eisernen Querstange in die Höhe ziehen wollte, bekam er tonischen Krampf in die Arme, welcher sich auf die Beine etc. fortpflanzte. Von nun an litt er dauernd an Myotonie, während er früher nie ähnliche Erscheinungen bemerkt hatte. — Déléage (Obs. II) bringt die Krankengeschichte eines 33 Jahre alten Mannes einer Myotonie-Familie. Derselbe war als Bijouteriearbeiter sehr geschickt, hatte nie Steifigkeit bei dieser Arbeit, auch nicht später als Kutscher. Wegen seiner massigen Musculatur und der entsprechenden riesigen Kraft producirte er sich vom 16. bis 18. Lebensjahre als Hercules auf den Jahrmärkten, hob Hanteln von 52 $^1/_2$ kg in die Höhe. Als er im Alter von 20 Jahren eines Tages diese Last wieder stemmte, trat plötzlich Krampf und Schwäche in den Armen ein. Der Krampf verbreitete sich, wurde allgemein und blieb fürs Leben bestehen. Ebenso plötzlich wurde seine Schwester im Alter von 25 Jahren von dem Krampfe befallen, als sie auf der Strasse einem Wagen ausweichen wollte.

Solche Fälle müssen zu denken geben. Aenderte sich der Muskelchemismus so plötzlich? Wurden vorher normale Muskelfasern plötzlich hypertrophisch und reagirten nun mit einem Schlage myotonisch? Oder unterlagen die trophischen Nervencentren einem sprunghaften Wechsel, was ihre Function betraf? Auch bei der wohl richtigen Voraussetzung, dass die Thomsen'sche Krankheit latent bestand, bleibt der plötzliche Wechsel der Functionsäusserung, bleiben die feineren Vorgänge, die sich dabei abspielen und in denen wir das

Wesentliche, das eigentliche Wesen der Krankheit zu erblicken haben, noch dunkel. Gestehen wir also ruhig ein, dass unser Wissen von der Pathogenese des Leidens noch sehr Vieles zu wünschen übrig lässt und dass wir mit dem Nachweis des anatomischen Sitzes noch lange nicht am Ziele angelangt sind. Halten wir uns dies vor Augen, so werden wir auch nicht auf therapeutische Abwege gerathen, werden nicht auf der Basis einer wenig begründeten Hypothese operative Eingriffe machen, welche, wie Beispiele beweisen und wovon ich mich an einem so behandelten Kranken überzeugen konnte, mehr schaden als nützen.

Es sei hier noch einer Beobachtung ein Platz gegönnt, welche ein gewisses differentialdiagnostisches Interesse beanspruchen darf.

Es handelt sich um einen 42 Jahre alten Herrn M. J., welcher mich am 14. April 1898 consultirte. Keine hereditäre Belastung. Vom 12. Jahre ab Schwächegefühl und hier und da Muskelspannungen, welche aber nicht weiter beachtet wurden. Vor 8 Jahren Syphilis mit Secundärerscheinungen; seit 4 Jahren verheirathet, zwei gesunde Kinder, kein Abort.

Er klagte über Mattigkeit in den oberen und unteren Extremitäten, Stiche in den Armen, Schmerzen in der Haut der Beine, Ameisenlaufen in den Extremitäten, Gürtelgefühl, manchmal träge Urinentleerung, Schwierigkeiten beim Treppengehen und Unsicherheit im Dunkeln, Nebel vor den Augen. Seit dem 8. September 1897 sollen nach einer Erkältung die Patellarreflexe weggeblieben sein.

Stat.: Kleiner, graciler Mann mit gesunden inneren Organen. — Pupillen normal, kein Schwanken oc. cl., keine objectiven Sensibilitätsstörungen. Fehlen der Tricepsreflexe, Patellarreflex links erloschen, rechts bei Jendrassik'schem Verfahren ganz schwach auszulösen, Stehen auf einem Fusse und Gang bei geschlossenen Augen sehr unsicher.

Daneben bei Händedruck und beim Beklopfen mit dem Percussionshammer an den Handmuskeln, Waden, Vastus internus die ausgesprochensten myotonischen Störungen. Die elektrische Untersuchung konnte nicht vorgenommen werden.

Meine Diagnose lautete: Myotonia congenita und Tabes dorsalis incipiens. Auch jetzt noch bin ich der Ansicht, dass die Diagnose nicht allein auf Thomsen'sche Krankheit, sondern auch auf Tabes dorsalis richtig war, denn die Muskelspannungen, welche nach dem ganzen Verlauf sehr gering waren und auch bei der objectiven Untersuchung nicht hervortraten, so dass man es mit einem verwaschenen Falle von Myotonie zu thun hatte, werden wohl den Ausfall des linken

Patellarreflexes etc. nicht bedingt haben. Ausserdem fehlte es ja auch nicht an dem gewöhnlichen ätiologischen Moment für die Tabes dorsalis. Immerhin wird es gut sein, bei ähnlichen Fällen an folgende Beobachtung von Déléage (Obs. I) zu denken.

Bei einem 37 Jahre alten Patienten wurden, trotzdem vom 12. Lebensjahre ab myotonische Störungen bestanden, nacheinander vom Jahre 1885—1888, also zu einer Zeit, wo die Thomsen'sche Krankheit noch wenig bekannt war, folgende Diagnosen gestellt: Beginnende, progressive Paralyse, Tabes dorsalis, Myelitis, multiple Sklerose. Schliesslich stellte Raymond im Jahre 1888 die Diagnose auf Thomsen'sche Krankheit und wahrscheinlich Tabes dorsalis. Zu letzterer gaben Veranlassung lancinirende Schmerzen, Gürtelgefühl, Romberg's Symptom und Fehlen der Patellarreflexe. Später stellte sich heraus, dass die Diagnose auf Tabes dorsalis falsch und nur vorgetäuscht war, denn die genannten Symptome waren zur Zeit der Publication des Falles im Jahre 1890 seit einem Jahre verschwunden.

Es ist bekannt, dass die Sehnenreflexe sich bei der Thomsen'schen Krankheit verschieden verhalten, bald sehr lebhaft sind, bald normal, bald sehr schwach, bald durch häufiges Auslösen an Stärke abnehmen. Man wird dies, besonders im Hinblick auf den Fall von Déléage-Raymond, zu beherzigen haben, wenn neben der Myotonie noch Tabes dorsalis bei demselben Individuum in Frage kommt. Warum nicht ein Myotoniker auch Tabes dorsalis bekommen könnte, ist nicht einzusehen; es ist dies ebenso gut möglich, wie dass er an Meningomyelitis syphilitica erkrankt oder an Sclerosis multiplex. Deshalb halte ich auch an der von mir gestellten Diagnose Tabes dorsalis bei einem Myotoniker fest.

Literatur.

1) Franc. Déléage, Étude clinique sur la maladie de Thomsen (Myotonie congénitale). Thèse de Paris 1890.
2) J. Hoffmann, Ein Fall von Thomsen'scher Krankheit, complicirt durch Neuritis multiplex. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkde. IX. S. 272.
3) J. Bettmann, Ein Fall von Thomsen'scher Krankheit mit Tetanie und einseitigem Fehlen des M. supra- u. infraspinatus. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkde. IX. S. 331.
4) Jolly, Ueber Myotonia acquisita. Neurol. Centralblatt 1896.
5) Pelizaeus, Berlin. klin. Wochenschrift. 1897.
6) A. Kornhold, La maladie de Thomsen. Thèse de Paris 1897.
7) J. Schoenborn, Ein casuistischer Beitrag zur Lehre von der Thomsen'schen Krankheit. Deutsche Zeitsch. für Nervenheilkde. XV. S. 274.
8) Noguès et Sirol, Maladie de Thomsen à forme fruste avec atrophie musculaire. Nouv. Iconographie de la Salp. 1899. Neurol. Centralblatt. 1900. S. 469.

XIII.

Dritter Beitrag zur Lehre von der hereditären progressiven spinalen Muskelatrophie im Kindesalter.

Von

Prof. Dr. J. Hoffmann
in Heidelberg.

Im 3. und 10. Band dieser Zeitschrift berichtete ich über eine Form von fortschreitendem Muskelschwund, welche sich im frühen Kindesalter auf familiärer resp. hereditärer Grundlage entwickelt und gewöhnlich bis zum 5. oder 6. Lebensjahre den Tod herbeiführt. Die klinischen Erscheinungen sprachen für die neuropathische resp. spinale Natur des Leidens, und die spärlichen Sectionsfunde stimmten damit völlig überein.

Seit meiner zweiten Arbeit ist nur eine klinische Beobachtung darüber in der Literatur erschienen. Es dürfte deshalb eine gewisse Berechtigung bestehen, weiteres klinisches und anatomisches Material über die allem Anscheine nach doch seltene Krankheit beizubringen.

Das Kind Margarethe G. (s. diese Zeitschrift. Bd. 10. S. 302) erlag seinem Leiden am 30. December 1899. Das Kind war von seltener Liebenswürdigkeit, klagte nie, entwickelte sich geistig sehr gut, lernte spielend Gedichte nach dem Gehör, wenn ihre älteren Schwestern ihre Schularbeiten laut vorbereiteten. Die Lähmung machte am Rumpfe und den Extremitäten langsam, aber unaufhaltsam Fortschritte. Bis in die letzten Tage ihres Lebens wurden matte Bewegungen mit den Vorderarmen und Händen und Füssen ausgeführt, während die dem Rumpfe näher gelegenen Muskeln nicht mehr im Stande waren, von Bewegung gefolgte Contractionen zu leisten. — Die Gesichts-, Bein- und Zungenmuskeln, auch die Schlingmuskeln blieben von der Lähmung verschont. Diese erstreckte sich bis zum Tode bis zum Kopfe aufwärts, nicht auf den Kopf. Die höheren Sinne blieben dauernd verschont, ebenso die Blase und der Darm; auch die Sensibilität blieb intact.

Um Weihnachten 1898 machte das Kind eine Katarrhalpneumonie mit exsudativer rechtsseitiger Brustfellentzündung durch, erholte sich dann im darauffolgendem Sommer so weit, dass es wieder ausgefahren

wurde und mit seiner Mutter, von dieser im Wasser gehalten, Neckarbäder nahm. Am 20. December vorigen Jahres erkrankte Pat. wieder an doppelseitiger, hoch fieberhafter Bronchopneumonie, welche wegen der Lähmung der Brustmuskeln grosse Beschwerden verursachte, und erlag ihrem Leiden am 30. XII. Abends $7^1/_2$ Uhr im Alter von 5 Jahren.

Am 31. Dec. Nachmittags 4 Uhr wurde die Autopsie gemacht.

Todtenstarre fehlte fast völlig. Am Rumpf und den Extremitäten noch reichliches Fettpolster.

Am Schädel, am Gehirn und an den Gehirnhäuten keine Veränderungen. Das Rückenmark entspricht an Grösse demjenigen einer gleichalterigen, nicht rückenmarckskranken Kindesleiche, ist von guter Consistenz. Die vordern Rückenmarkswurzeln bilden von dem oberen Hals- bis unteren Lendentheil nur noch dünne, graue Fädchen und Bündelchen. Der Contrast dieser Bündel in Dicke und Farbe fällt beim Vergleich mit den kräftig entwickelten weissen hinteren Wurzeln sehr auf, auch noch an der Cauda equina. Auf dem Rückenmarksquerschnitt keine bemerkenswerthe Veränderung, wenn nicht das deutliche Einsinken der grauen Substanz der Vorderhörner als solche aufzufassen ist. Die peripherischen Nerven haben das gewöhnliche Aussehen, sind nur recht dünn.

Die Muskeln — die Gesichts- und Zungenmuskeln durften nicht secirt werden; letztere hatte keine Einziehungen — waren überall am Rumpf und den Extremitäten stark atrophisch, nirgends hypervoluminös. Die Wadenmuskeln hatten ein weiss-gelbes Aussehen, waren vollständig verfettet und nicht leicht vom Unterhautfettgewebe zu unterscheiden. Gelbweiss mit leicht röthlichem Schimmer waren die Strecker am Unterschenkel, die Quadricipites, der Abductor hallucis, blassroth mit gelblichen Streifen die Rumpfmuskeln, die Oberarmmuskeln, die Intercostalmuskeln; die Muskelfarbe hatten besser bewahrt die Nackenmuskeln. Normale Farbe hat das Diaphragma.

Herz nicht verändert. Doppelseitige Pneumonie; rechts pleuritische Verwachsungen in grosser Ausdehnung.

Die mikroskopische Untersuchung — die Nissl'sche Methode wurde nicht angewandt — ergab seitens der Gehirnhäute des Grosshirns, des Hirnstammes bis herab zur Medulla oblongata, sowie seitens des Kleinhirns nichts Abnormes.

Der Hypoglossus, sowohl was Kern- wie intra- und extramedullare Wurzel anbelangt, gesund, nur eine Zelle war sehr gross, ohne Kern, hatte aber einen kräftigen Fortsatz.

Der Accessorius verhält sich wie die vorderen Rückenmarkswurzeln und ihre Centren, ist stark erkrankt. Ob die Vaguswurzel ganz normal ist, lässt sich schwer entscheiden. Der Vaguskern und das Solitärbündel scheinen frei von Veränderungen zu sein.

Vom obersten Theil des Rückenmarks bis zum Sacralmark, incl. dem spinalen Accessorius finden sich folgende Veränderungen. Die multipolaren Ganglienzellen der Vorderhörner fehlen zum grösseren Theil vollständig; der kleinere Theil ist in verschiedenem Grad atrophisch, nur spärliche Exemplare auf jedem Querschnitt

können als normal angesehen werden. Die Zahl der ganz gesund aussehenden Vorderhornganglienzellen schwankt auf dem Querschnitt für je ein Vorderhorn zwischen 2 und 6, selten mehr. Die atrophischen Ganglienzellen sehen blass aus, haben Boraxcamin schlecht aufgenommen, besitzen in der Regel noch einen Kern, haben ihre Fortsätze zum Theil oder völlig eingebüsst und sehen im letzten Fall kugelig aus oder haben ihre ursprüngliche Form noch beibehalten. Was von Ganglienzellen normal geblieben ist, gehört nicht einer besonderen Gruppe in den Vorderhörnern an, sondern liegt zerstreut über den ganzen Querschnitt. Man findet eine grosse Anzahl leerer Zellbetten. Auch das Nervenfasernetz ist stark gelichtet in den Vorderhörnern, weshalb sich die von der hinteren Rückenmarkshälfte in die Vorderhörner einstrahlenden Nervenfasern stark abheben. Das Gliagewebe ist nicht vermehrt, die Blutgefässe sind nicht verändert.

In der weissen Substanz besteht keine zweifellose Veränderung, wenn es auch den Anschein hat, als ob die Pyramidenbahnen und die Goll'schen Stränge etwas mehr Gliagewebe besässen.

Die vorderen Wurzeln sind insgesammt atrophirt und degenerirt. Die Degeneration ist noch eine Strecke weit im Rückenmark gegen die Vorderhörner hin zu verfolgen. Nur noch wenige normale Nervenfasern lassen sich auf Querschnitten in Inseln engmaschigen, verfilzten Gewebes der vorderen Wurzeln erkennen. In Folge des Schwundes der Nervenfasern sind die Gefässe näher an einander gerückt, wodurch ein grösserer Reichthum an Gefässen vorgetäuscht wird. Die Nervenkerne sind nicht vermehrt, sondern vermindert, mit ihren Fasern zu Grunde gegangen und verschwunden.

In einer grossen Anzahl von Bündeln der Cauda equina finden sich Degenerationszustände der Nervenfasern, entsprechend der Vorderhornerkrankung.

Die peripherischen Nerven — Cruralis, Peroneus, Medianus, Ulnaris — lassen Untergang und Degeneration von Nervenfasern mit Kernvermehrung erkennen.

Die hinteren Wurzeln sind ganz normal.

Von Muskeln wurden in Müller'scher Flüssigkeit gehärtet und untersucht: Diaphragma, Nackenmuskeln, Deltoides, Biceps, Thenar, Lendenmuskeln, Quadriceps, Wade, Extensoren vom Unterschenkel, Abductor hallucis. Nach Marchi wurden behandelt und untersucht Biceps, Thenar, Quadriceps, Wade, Abductor hallucis, Extensoren vom Unterschenkel.

Keine Veränderungen waren nachweisbar am Diaphragma, die übrigen genannten Muskeln waren durchweg mehr oder weniger stark verändert. Die pathologische Veränderung war, was die Muskelfasern anbelangt, im Wesentlichen folgende: Atrophie und schliesslich Schwund der Muskelfasern ohne Kernvermehrung mit Beibehaltung der Querstreifung bis ins späte Stadium; damit verbunden fettige Degeneration einer grossen Anzahl atrophischer, auf dem Querschnitt rundlicher Fasern wie auch solcher von normalem Querschnitt, endlich mehr oder weniger starke Fetteinlagerung in das Muskelzwischengewebe. Diese Verfettung nimmt in manchen Muskeln solche Dimensionen an, dass sie bei Marchi'scher Färbung zum Theil oder völlig schwarz aussehen.

Im M. biceps brachii wie auch in anderen Muskeln findet sich eine grosse Anzahl Kernfelder, wo der Schwund der musculären Elemente ein vollständer ist, neben solchen mit Atrophie der Muskelfasern bis zur Grösse eines Muskelkerns; sie besitzen entweder gar keinen eignen Kern oder haben einen bis höchstens zwei Kerne angelagert. Von diesem Grade der Atrophie bis zu normal erhaltenen Bündeln resp. Muskelbündeln von Fasern mit normalem Querschnitt bestehen alle möglichen Uebergänge. Dabei ist zu bemerken, dass auch in den letzteren vereinzelte fettig degenerirende Fasern sichtbar sind. Mittelst der Marchi'schen Methode wurde diese fettige Degeneration in allen untersuchten Muskeln gefunden. Sie war stärker in jenen Muskeln, in welchen auch die interstitielle Lipomatosis stark war. So waren z. B. in der Wade die von Fettmassen auseinandergesprengten Fasern, auch wenn sie auf dem Querschnitt noch polygonale Form besassen, wie schwarz bestäubt. Die schwarzen Partikelchen sassen auf Querschnitten in Quer-, auf Längsschnitten in Längsreihen entsprechend der Querstreifung etc. Es fiel dabei auf, dass viele der Muskelfasern, welche an das reichliche Fettzellen einschliessende Perimysium grenzten, nur in ihrer gegen diese gerichteten Hälfte (auf dem Querschnitt betrachtet) oder wenigstens viel stärker in dieser Hälfte Fetttröpfchen enthielten.

Hypervoluminöse, fettig degenerirte oder nicht fettig degenerirte Fasern sind vereinzelt vorhanden; sie liegen in Kernfeldern oder zwischen atrophischen Muskelfasern. Zuweilen liegt im Innern einer solchen hypervoluminösen Faser eine Vacuole, umgeben von einem Kranz feinster Fetttröpfchen.

Die nach Schwund der Muskelfasern zurückgebliebenen Kerne sind auch dem Untergang verfallen; sie nehmen zum Theil Farbstoff nicht mehr genügend auf, erscheinen mehr als Schatten, wodurch die Kernfelder allmählich ein gelichtetes Aussehen bekommen.

Muskelspindeln sind in grosser Anzahl in allen Muskeln vertreten. Die sie zusammensetzenden Bestandtheile sind ebenfalls nicht normal, sowohl was die Nervenfasern, besonders aber was die Muskelfasern anbelangt, welch' letztere nach Marchi'scher Färbung fettige Veränderungen aufweisen.

Die intramusculären Nervenstämmchen befinden sich im Degenerationszustande, das Zwischenbindegewebe der Muskeln ist stellenweise verbreitert und reich an eingelagerten Fettzellen. Die Gefässe erscheinen normal.

Im Grossen und Ganzen ist die Muskelerkrankung am stärksten in den Muskeln der Beine, wo auch die interstitielle Lipomatosis sehr hervortritt; etwas geringer sind die Veränderungen an den oberen Extremitäten und den Rumpfmuskeln.

Kurz zusammengefasst war das Charakteristische des Falles: erbliche gleichartige Belastung, Beginn des Leidens im ersten Lebensjahre mit atrophischer Parese der Muskeln am Beckengürtel und den Oberschenkeln, Weiterschreiten dieser schlaffen atrophischen Lähmung auf alle Rumpf- und Extremitätenmuskeln im Laufe der Jahre; dabei war EaR vorhanden, die

Sehnenreflexe fehlten. Die geistige Entwicklung dabei sehr gut. Die höheren Sinne, die Sensibilität und Sphincteren blieben frei von Erkrankung, ebenso die motorischen Apparate des Gesichts etc. Das Leiden führt zum Tode des Kindes im 6. Lebensjahre.

Als anatomisches Substrat dieser Krankheitserscheinungen wurde festgestellt:

1. Degeneration und Schwund der multipolaren Ganglienzellen der Vorderhörner vom Conus terminalis bis zur Medulla oblongata, Degeneration der intra- und extramedullären vorderen Rückenmarkswurzeln, der peripherischen nicht sensiblen Nerven, der intramusculären Nervenstämmchen, also Degeneration des ganzen peripherischen motorischen Neurons, während in den Pyramidenbahnen sichere Veränderungen fehlten.

2. Atrophie der Extremitäten- und Rumpfmuskeln bis zu völligem Faserschwund, fettige Degeneration der Muskelfasern, Lipomatosis interstitialis. Dabei sei erwähnt, dass hypervoluminöse Muskelfasern mit Vacuolen in geringer Zahl vorhanden waren und dass die Muskelspindeln nicht verschont blieben.

Das klinische Bild der Krankheit war in den drei von mir beobachteten Familien Dreyling, Hartmann und G. bis in die Einzelheiten identisch, bot alle Charaktere einer Neuro- resp. Myelopathie. Auch die anatomischen Befunde der drei aus den drei Familien stammenden Kindesleichen stimmen in ihren Hauptzügen so sehr überein, dass es schwer fällt, die Rückenmarkspräparate der verschiedenen Fälle von einander zu unterscheiden. Völlige Uebereinstimmung herrscht bezüglich der Erkrankung des peripherischen motorischen Neurons; dieses ist allein erkrankt in den Fällen Dreyling und G., während im Falle Hartmann die Pyramidenbahnen, wenig auch die Goll'schen Stränge Veränderungen bieten, woraus die primäre neuropathische Natur des Leidens erst recht hervorleuchtet. Aehnlich war in dem 1. Falle Werdnig's eine Erkrankung der Pyramidenbahnen vorhanden; sie fehlte in dessen zweitem Falle, wobei allerdings nicht ausser Acht gelassen werden darf, dass in Werdnig's Fall Bauer Hydrocephalus internus bestand.

Seitens der Muskeln ist, wie ausser aus meinen Beobachtungen auch aus den Werdnig'schen zu ersehen, die wesentliche Veränderung die einfache Atrophie. Ein Vergleich zwischen den Muskeln der verschiedenen Leichen lehrt, dass, wie ich schon früher in Uebereinstimmung mit Hayem, Charcot, Sieglinde Stier hervorhob, die Verfettung der Muskelfasern, wie die interstitielle Lipomatose der Muskeln accessorische secundäre Erscheinungen vorstellen. So erklärt es sich, dass in dem einen meiner Fälle nur einfache Muskelatrophie gefunden wurde, im 2. Falle mit interstitieller Lipomatose, im

dritten einfache Atrophie mit Faserverfettung und interstitieller Lipomatosis luxurians.

Ohne mich nochmals auf differentialdiagnostische Erörterungen einzulassen, welche in meinen früheren, den gleichen Gegenstand behandelnden Arbeiten zu finden sind, fasse ich auf Grund meiner eigenen Erfahrungen und unter Berücksichtigung der Werdnig'schen und Bruce-Thomsen'schen Mittheilung meine Meinung über das Leiden dahin zusammen, dass man es mit einer hereditären chronischen atrophischen spinalen Kinderlähmung von progressivem Charakter zu thun hat, welche unter den Krankheiten des Kindesalters einen besonderen Platz beanspruchen darf, da sie auch anatomisch fest fundirt ist.

Die folgenden beiden Beobachtungen mögen die klinische Casuistik der Krankheit vermehren.

Beobachtung I (eigene Beobachtung). Josef Pl., 1 $^1/_4$ Jahre altes Kind von Maikammer, wurde am 31. Mai 1899 auf die medicinische Klinik aufgenommen und auf der XXIV. Neurologenversammlung in Baden-Baden vorgestellt.

Der Grossvater väterlicherseits starb in der Irrenanstalt an „Gehirnerweichung". Sonst sind weder Nervenkrankheiten noch andere Krankheiten erblich in der Familie aufgetreten.

Die Eltern sind beide gesund. Sie haben ausser dem obigen noch ein Kind von 3 Jahren, welches mit 11 Monaten laufen lernte und seither ganz gesund ist.

Der kleine Pat. kam zur richtigen Zeit ohne Kunsthülfe in Kopflage zur Welt und entwickelte sich bis zum 7. Monat ganz normal, strampelte mit den Beinen, bewegte alle Gliedmassen gut, setzte sich im Bett auf. verhielt sich wie ein ganz gesundes Kind. Vom 7. Monate an sei aufgefallen, dass das Kind die Beine nicht mehr in die Höhe zog wie früher und dass es keine Versuche machte zu stehen, dass es sich überhaupt nicht gleichmässig weiter entwickelte. Im Februar 1899 hatte das Kind angeblich 8 Tage lang Influenza (Schnupfen, Bindehautkatarrh und Husten, Fieber), weinte viel, bekam kalte, blaue Füsse ebenfalls in der Dauer von 8 Tagen. Anfang April scheint es dann noch Varicellen gehabt zu haben.

Seit März besteht sehr starke Abmagerung und zunehmende Lähmung. Die Beine lässt das Kind willenlos hängen, bewegt nur hier und da die Füsse, die jetzt kalt und bläulich sind. Es kann sich nicht mehr im Bett aufsetzen; seit 3 Wochen kann es auch nicht mehr beim Trinken die Hände bis zum Mund heraufführen und seit ungefähr ebensolange lässt es den Kopf nach vorn und nach der Seite fallen. kann ihn nicht mehr gerade halten. Wenn es im Bett aufgesetzt wird, fällt es nach vorn, rückwärts oder seitlich um.

Mit 6 Monaten kamen die ersten Zähne, bis jetzt 13. Eine geistige Abnormität wurde nicht wahrgenommen; das Kind spricht einige Worte. hört und sieht gut, schluckt ordentlich, wobei der Kinderbrei und die Milch nie zur Nase herauskommen; der Appetit war gering, der Stuhl ist ange-

halten; nie bestanden Verdauungsstörungen. Die Blase wird in bestimmten Zwischenräumen entleert wie bei gesunden Kindern in diesem Alter.

Seit 4 Wochen ist die Athmung „kurz und hart“, wobei oft Schweiss im Gesicht auftritt. Dabei besteht kein Husten.

Krämpfe bestanden nie. Das Kind weint viel.

Status praesens. Kleines abgemagertes Kind ohne Zeichen von Scrophulose und Rhachitis. Gesichtsausdruck leidend, Gesichtszüge verfallen, Lidspalten eng. Gesichtsfarbe gut. Die mimische Gesichtsmusculatur zeigt weder paretische noch trophische Störungen, auch nicht die von der Mutter erwähnten Zuckungen.

Pupillen, Augenmuskeln sowie die höheren Sinne und die geistige Entwicklung scheinen normal zu sein. Das Kind spricht nur wenige Worte ohne erkennbare Störung. Die Zunge wird gut bewegt, ist nicht atrophisch, Schlucken gut.

Versucht man das Kind im Bett aufzusetzen, so kann es sich nicht aufrecht halten, es fällt nach vorn über und liegt dann hülflos zwischen oder auf seinen Beinen, oder es fällt nach der einen oder anderen Seite um. Von Stehen oder Gehen ist gar keine Rede.

Es besteht eine ziemlich diffuse, mehr oder weniger vollständige Lähmung und Atrophie vom Kopf abwärts, der Rumpfmuskeln sowohl wie der Extremitätenmuskeln. Die Lähmung ist eine völlig schlaffe; nirgends finden sich neben den atrophischen, weich anzufühlenden Muskeln hypervoluminöse. Die Lähmung der dem Stamm näher gelegenen Muskelgruppen ist anscheinend stärker als diejenige der distal gelegenen.

Hält man das Kind in sitzender Stellung, so sinkt der Kopf nach vorn, hinten oder seitlich.

Die Schultergürtelmuskeln sind in toto in oben angegebener Weise erkrankt. Im Biceps brachii sieht man selten eine leichte Contraction. Etwas mehr von spontanen Bewegungen ist in den Fingerbeugern zu sehen, entsprechend scheinen auch die Vorderarmmuskeln weniger stark atrophirt. Auch der Thenar ist atrophisch und paretisch; überall sind diese Veränderungen doppelseitig.

Fibrilläre Zuckungen werden beobachtet im Bereich der kleinen Handmuskeln und ausserdem weist ein leichter Tremor der Finger auch auf schwache fibrilläre Zuckungen in den Vorderarmmuskeln hin.

Die Rücken- und Bauchmuskeln scheinen total gelähmt und abgemagert.

Die unteren Extremitäten werden in der Hüfte nie bewegt; leichte Contractionen werden hier und da in den Oberschenkelmuskeln beobachtet, die Füsse und Zehen dagegen werden stets deutlich bewegt. Alle Muskeln sind atrophisch von mehr oder weniger gleichmässig weicher Consistenz.

Fibrilläre Zuckungen sind nicht festzustellen.

Sowohl in den Muskeln der oberen wie der unteren Extremitäten wird typische EaR nachgewiesen; bei etwas stärkeren galvanischen Strömen geräth die untersuchte Extremität in toto in trägen tonischen Contractionszustand.

Die mechanische Muskelerregbarkeit ist schwer zu prüfen, doch erscheinen die dabei ausgelösten Zuckungen auch träge.

Die Sehnenreflexe fehlen am ganzen Körper.



Bauch- und Cremasterreflex sind vorhanden, der Plantarreflex ist matt. — Die Füsse sind leicht cyanotisch und kalt.

Die Sensibilität erscheint ungestört, soweit eine Prüfung möglich ist.

Blasen- und Darmentleerungen ohne Besonderheiten.

Die innern Organe gesund. Puls 84 in der Minute.

Ausführlich zu begründen, dass der Fall, trotzdem er als sporadischer zu bezeichnen ist, zu der uns hier interessirenden Krankheit gehört, erscheint mir überflüssig, da die Symptomatologie etc. eine zu deutliche Sprache spricht.

Beobachtung II von Haushalter (Revue de méd. Bd. 18. S. 456): Sporadischer Fall ohne hereditäre Belastung. Es handelt sich um ein Mädchen von 2 Jahren, das zur normalen Zeit geboren wurde und in den ersten Lebensmonaten mit den Beinen zappelte. Allmählich hörte es auf die Beine zu bewegen. Mit 6 Monaten führte es noch nicht die Hände zum Munde. Wann die Lähmungserscheinungen begannen, liess sich nicht feststellen; sie scheinen sich langsam entwickelt zu haben.

Status: Sehr fettes, blondes Kind; geistige Entwicklung, Sensibilität und Sinne normal. Gesicht und Gesichtsmuskeln nicht erkrankt.

Die unteren Extremitäten sehr fett, ohne Relief. Die Gesäss-, Oberschenkel- und Wadengegend reich an Fett im Unterhautzellgewebe, so dass es schwer fällt, Muskeln durch die Palpation zu entdecken. Die Bauchwand bietet der Palpation keinen Widerstand; das Zwerchfell bewegt sich gut auf und ab. Brustmuskeln schwer nachzuweisen.

Aufgerichtet fällt es um, sobald man es loslässt. Es kann fast gar keine Bewegung mit den Beinen machen; es verharrt in der ihm gegebenen Lage.

Die Arme ebenfalls befallen; die Handmuskeln frei. Wendet matt die Blätter der Bücher um, kann einen Bonbon ergreifen und zum Mund führen, doch sind die Bewegungen langsam.

Keine fibrillären Zuckungen, Fehlen der Sehnenreflexe.

Im Alter von 3 Jahren noch der gleiche Zustand. Gefühl intact.

Haushalter rechnet den Fall zu der von mir beschriebenen Form der progressiven spinalen Amyotrophie des ersten Kindesalters.

XIV.

Aus dem Luisenhospital zu Aachen.

Zur Aetiologie und pathologischen Anatomie der Tabes dorsalis.

Von

Prof. Dr. Dinkler,
Oberarzt der inneren Abtheilung.

(Mit Taf. VI u. VII.)

Obwohl die zahlreichen statistischen Mittheilungen über die Bedeutung der Syphilis für die Entstehung der Tabes schon längst zu einer allgemeinen Anerkennung der von Fournier und Erb aufgestellten Lehre geführt haben, so hört man doch hie und da noch gegnerische Stimmen, und zwar von so gewichtiger Seite, dass sie vollste Beachtung verdienen. So hat Virchow am 6. Juli 1898 in der Berliner medicinischen Gesellschaft verlangt, man dürfe zur Entscheidung der Tabes-Syphilisfrage nicht untersuchen, wie häufig Syphilis in der Vorgeschichte der Tabiker vorkomme, sondern ob und in welcher Häufigkeit Tabes bei constitutioneller Syphilis beobachtet werde; unter der constitutionellen, id est „exquisiten Syphilis", will Virchow hauptsächlich die Fälle mit amyloider Degeneration der inneren Organe verstanden wissen.

Es kann wohl kaum einem Zweifel unterliegen, dass bei der Seltenheit amyloider Degeneration auf constitutionell syphilitischer Basis die Frage über den Zusammenhang zwischen Syphilis und Tabes auf unbegrenzte Zeit hinaus unbeantwortet bleiben würde. Ein triftiger Grund für diese eigenartige Forderung gerade in der Tabeslehre ist aus den Virchow'schen Worten nicht zu entnehmen.

Weshalb soll gerade für die Tabes eine Art Ausnahmestellung geschaffen werden? Von einer Anzahl anderer nervöser Erkrankungen weiss man doch erfahrungsgemäss, dass Syphilis in der Vorgeschichte der Krankheit regelmässig wiederkehrt, und man hat hieraus diagnostische und therapeutische Folgerungen gezogen, die sich durchaus bewährt und allgemeine Anerkennung gefunden haben. Sollte man

in allen den Fällen von Weichtheil- und Knochenhauterkrankungen in welchen specifische Veränderungen anatomisch nicht mehr nachweisbar sind, annehmen, dass die Syphilis auch in der Vorgeschichte keine Rolle spiele? Die anamnestische Methode, welche Virchow als nicht wissenschaftlich bezeichnet, hat wohl bei keiner anderen Krankheit die pathologische Anatomie so sehr unterstützt wie gerade bei der Syphilis.

Auf einen weiteren Einwand, welcher allerdings schon vor einer Reihe von Jahren in der Tabes-Syphilisfrage erhoben worden ist, kann ich, gestützt durch mehrjährige eigene Beobachtungen, näher eingehen. Verschiedenen Aachener Aerzten, wie G. Mayer, Alexander u. A., war nach der Veröffentlichung eines grösseren statistischen Materiales entgegengehalten worden, dass Aachen zur Entscheidung darüber, ob Syphilis die Hauptursache der Tabes sei, nicht herangezogen werden dürfe, denn die Aachener Badecur sei die antisyphilitische *κατ' ἐξοχήν* und es sei deshalb selbstverständlich, dass unter den von auswärts kommenden Tabikern ein sehr hoher Procentsatz von syphilitisch Inficirten sei. Die Richtigkeit dieser unstreitig aprioristischen und kaum zu beweisenden Annahme zugegeben, musste es von hohem Interesse sein, die eingeborene Aachener Bevölkerung auf die Häufigkeit von Tabes dorsalis und Syphilis zu untersuchen.

Seit October 1896 sind 37 Fälle von Tabes in meine Beobachtung gelangt; hiervon sind ca. 23 Proc. von auswärts zugereist, 77 Proc. sind in Aachen und Umgegend ansässig. Unter diesen 37 haben 31 eine venerische Infection ohne Weiteres bei der Aufnahme der Anamnese zugegeben und vertheilen sich je nach der Art der Infection resp. der primären Erscheinungen wie folgt: 25 mit Ulcus durum, davon 13 mit ausgesprochenen secundären Haut- und Schleimhautveränderungen, 4 mit Ulcus, davon 2 mit ausgesprochenen Secundärerscheinungen, 2 mit eiteriger Secretion aus der Urethra und Condylomen. — Von den 6 übrigen, welche jede Infection negiren, ist der eine wegen zweifelloser syphilitischer Hautgeschwüre, Gummiknoten im Unterhautzellgewebe und erheblicher Milzschwellung (durch 40 Hg-Einreibungen alle Erscheinungen beseitigt) aufgenommen und die Tabes als mehr zufälliger Befund constatirt worden, ein zweiter ist wegen fingerlanger strahliger Narben in beiden Leistenbeugen (von deren Existenz er angeblich nichts gewusst hat) bemerkenswerth, eine andere Kranke hat 7mal (in den ersten Monaten) abortirt und ist wegen syphilitischer Lebercirrhose mit Ascites (auf Hg und Kal. jodat. Rückbildung der Erscheinungen) behandelt worden. In weiteren 2 Fällen (Frauen) ist eine Nachforschung auf syphilitische Antecedentien nicht möglich gewesen, weil die Ehemänner nicht mehr

lebten. Bei einem letzten Kranken, der zugleich an beginnender Paralyse gelitten hat, ist ebenso wie bei diesen zwei Frauen ein bestimmter Beweis für eine frühere Infection nicht zu erbringen gewesen.

Es sind somit unter 37 tabischen Männern und Frauen 34 sicher inficirt gewesen; in 3 Fällen ist eine Infection weder zu beweisen noch mit Sicherheit auszuschliessen. Procentuarisch berechnet, sind hiernach von 100 tabischen Personen der Stadt- und Landbevölkerung Aachens ca. 93 früher inficirt gewesen. Auf die Häufigkeit von zweifellos syphilitischer Infection (sichere Secundärerscheinungen etc.) lege ich deshalb keinen grossen Werth, weil erstens die Möglichkeit einer syphilitischen Infection ohne Initialsklerose (z. B. bei Ulcus molle) erfahrungsgemäss erwiesen ist und weil andererseits spätsyphilitische Processe nicht selten auftreten, ohne dass jemals ein Stadium von Secundärerscheinungen vorausgegangen ist.

Was die äusseren Verhältnisse der 37 Tabeskranken anlangt, so gehören etwa 70 Proc. dem dritten Stande resp. der Arbeiterbevölkerung an. In den meisten Fällen ist eine bestimmte Ursache für die Entstehung der Krankheit nicht genannt worden. Von Schädlichkeiten, welche möglicherweise verschlimmernd auf das Leiden eingewirkt haben, ist in erster Linie der Alkoholismus zu erwähnen; in ca. 30 Proc. der Fälle ist ein mehr oder minder excessiver Genuss von Spirituosen (Schnaps, Bier, Wein) zugestanden worden. Ein übermässiger Verbrauch von Tabak, sei es als Cigarren, Cigaretten oder Tabak (vorwiegend belgischer für kurze Pfeifen) scheint bei ca. 20 Proc. der untersuchten Kranken vorgelegen zu haben. Trauma, hereditäre Belastung, sexuelle Excesse, Erkältungen sind nur in einem oder dem anderen Falle zugegeben worden, so dass sie als bedeutungslos übergangen werden können.

Es schliesst sich hiernach die Statistik der tabischen Personen im Stadt- und Landkreis Aachen im Grossen und Ganzen den in Heidelberg, Leipzig, Berlin etc. gemachten Beobachtungen an, denn ca. 93 Proc. der Tabiker sind sicher inficirt gewesen. Was den Alkoholismus und den Tabakabusus anlangt, so sind diese beiden in Aachen von nur untergeordneter Bedeutung, weil sie bei anderen Krankheiten (Neurasthenie, Neuritis etc.) noch häufiger als bei der Tabes angegeben werden.

Es ist weiterhin in letzter Zeit von verschiedenen Seiten darauf hingewiesen worden, dass manifeste syphilitische Veränderungen bei Tabischen nicht zu den Seltenheiten gehören. Unter meinen Beobachtungen befindet sich ein Fall mit Hautgeschwüren und Gummiknoten in der Haut, einer mit Psoriasis palmaris und

plantaris, einer mit Zungengeschwüren und einer mit Lebercirrhose.

Wenn nach diesen und früheren Beobachtungen der alte Leitsatz: Syphilis und Tabes werden fast nie gleichzeitig an einem Kranken beobachtet, klinisch doch nicht mehr aufrecht erhalten werden kann, so wird doch der anatomische Nachweis von syphilitischen Veränderungen bei Tabes noch vielfach bezweifelt und bestritten. Im III. Band der Deutschen Zeitschrift für Nervenheilkunde habe ich unter gleichzeitiger Mittheilung eines Falles von Tabes incipiens mit Meningitis syphilitica versucht, das Vorkommen syphilitischer Processe bei Tabischen anatomisch festzustellen und damit zu beweisen, dass in tabischen Personen das syphilitische Virus noch vollkommen activ und zur Bildung specifischer Producte fähig sein kann. In den letzten Jahren habe ich wieder drei Fälle von Tabes und einen Fall von Meningitis spinalis syphilitica untersuchen können, über deren klinischen Verlauf und anatomischen Befund in Folgendem kurz referirt werden soll.

I. Tabes dorsalis.

Von 3 Fällen mit Tabes dorsalis sind zwei nach der Marchischen, Weigert'schen und van Gieson'schen Methode, einer nur mit der Weigert'schen und van Gieson'schen Methode untersucht worden.

a) Fall A. K. 42jähriger Ingenieur.

Klinische Beobachtung.

Anamnese. Vater des Pat. an Apoplexie im 60. Jahre, Mutter im 55. Jahre an Herzfehler gestorben, 4 Geschwister leben, sind gesund.

Pat. überstand im 20. Jahre eine Rippenfellentzündung und litt öfters an Eruptionen von Psoriasis vulgaris; 1881 Ulcus am Penis, nur local behandelt, weil es sich angeblich nicht um einen syphilitischen Primäraffect handelte. 1 $^{1}/_{2}$ Jahre nach der Infection Periostitis in der Nase, Ozaena, Ausstossung eines grossen Knochenstückes der Nasenbeine; Schmiercur, anscheinende Heilung, 1889 Cur in Kissingen wegen Magenerweiterung.

Herbst 1891 erste Erscheinungen der Tabes: unsicherer Gang, lancinirende Schmerzen in beiden Beinen, taubes Gefühl in beiden Fusssohlen; allmähliche Verschlimmerung; Verlust der Herrschaft und des Lagegefühles der Beine; Schmiercur. Gehen wieder gut. 1892 Hg-Cur in Tölz; Befinden recht gut, Pat. geht wieder sicher, hat keine Schmerzen mehr. März 1893 Influenza, danach wieder Verschlimmerung, Gehen sehr schlecht, lancinirende Schmerzen, Gürtelgefühl, Blase schwerer zu entleeren, Libido sexualis nahezu erloschen.

Status. Kräftiger Mann; auf der Haut des l. Oberschenkels einzelne Psoriasisflecken (vulgaris!); innere Organe gesund, Nervensystem: Lichtreaction der Pupillen träge, wenig excursiv; Hirnnerven sonst normal; Gang deutlich ataktisch, Schwanken oc. claus., grobe Kraft gut. Mässige Hypalgesie mit Verlangsamung der Schmerzempfindungsleitung an den

Unterschenkeln; Fehlen sämmtlicher Sehnenreflexe (mit Jendr.), Hautreflexe erhalten.

Schmiercur, dann Cur in Nauheim. Gehen besser, ausdauernder und sicherer. Sensibilitätsstörungen an den Beinen erheblich geringer, lancinirende Schmerzen gemildert. 1894 Befinden ziemlich gut. 1895 Pupillarreaction reflectorisch erloschen, accommodativ erhalten; hochgradige Ataxie, Hypalgesie an den Beinen und an der l. Hand.

Plötzliches Auftreten eines hochgradigen Erregungszustandes, Tod unter den Erscheinungen eines paralytischen Anfalles.

Autopsie. Mässige Atrophie der Centralregionen des Grosshirns mit klaffenden weiten Sulci, Pachymeningitis haemorrhagica interna. Blutige Infiltration in den weichen Häuten des Gehirns und Rückenmarkes. Graue Degeneration in der ganzen Breite der Hinterstränge, nach oben sich mehr auf die zarten Stränge beschränkend.

Mikroskopische Untersuchung der Meningen.

α) Dura mater cerebralis zeigt an der cerebralen Fläche diffuse Wucherungen, welche aus rundlichen oder ovalen Zellen bestehen und in der Regel eine kleine Arterie oder Vene einschliessen. Die zelligen Elemente liegen dicht bei einander und sind nur durch ein feinfädiges, oft etwas homogen erscheinendes Zellengewebe getrennt. Die Grenze gegen das normale Duragewebe mit seinen derben, an elastischen Fasern reichen Fibrillenzügen und spärlichen fixen Bindegewebszellen lässt sich sehr deutlich verfolgen. Diese vorwiegend aus jungen Zellen bestehenden Auflagerungen auf der cerebralen Durafläche sind ziemlich zahlreich.

β) Pia mater und Arachnoidea cerebralis zeigen im Grossen und Ganzen nur an den Stellen, wo die darunter liegende Hirnsubstanz erkrankt ist, deutliche Veränderungen. Ab und zu ist die Rindensubstanz nämlich keilförmig eingesunken, das nervöse Gewebe resorbirt und die Glia gequollen und im Zerfall begriffen. Die Randzone dieses Trichters ist gleichmässig mit runden Zellen, welche aus einem grossen, intensiv färbbaren Kern und einem zarten Protoplasmasaum bestehen, durchsetzt. Die Pia ist im Bereiche dieser thrombotischen Rindenherde kleinzellig infiltrirt, verdickt und mit der Arachnoidea verschmolzen; das fibrilläre piale Grundgewebe ist erheblich vermehrt. — Die Arterien und Venen der Hirnbasis sowie die grösseren Blutgefässe der Pia zeigen stellenweise eine starke Wucherung der Intima und Adventitia; das neugebildete Gewebe besitzt einen ausgesprochen fibrillären Bau und enthält relativ wenig zellige Elemente von ovaler resp. spindelförmiger Gestalt. Die Elastica interna ist bald atrophisch, bald auf das Doppelte gequollen und verdickt und von Hohlräumen durchsetzt. Die Muscularis zeigt an einzelnen Stellen des Gesammtquerschnittes von Arterien eine Atrophie bis auf 2—3 Reihen von glatten Muskelzellen, während die normale Wanddicke etwa 5—6 Zellenreihen zeigt. Nur wenige Gefässdurchschnitte lassen eine kleinzellige Infiltration der Intima oder Adventitia erkennen.

γ) Medulla oblongata in der Höhe des Austrittes vom Facialis. Die Pia mater zeigt zwischen der Pyramidenbahn und dem Austritt des 7. Nerven eine ziemlich gleichmässige, an einzelnen Stellen herdförmig angeordnete Einlagerung von einkernigen Zellen. Während das Gros der Zellen eine rundliche Form und einen intensiv färbbaren, mässig granulirten Kern innerhalb eines zarten Protoplasmasaumes besitzt, sind einzelne grössere ovale oder längliche Zellen eingelagert, welche durch ihren grossen



Gehalt an Blutpigment auffallen. Selten liegt das Blutpigment in Form kleinster bis mittelgrosser Tropfen und Schollen extracellulär in den auseinandergedrängten Zügen des fibrillären pialen Grundgewebes.

δ) Medulla spinalis. Da die Veränderungen an den 3 Häuten des R.-M. sich nur quantitativ in den einzelnen Höhen unterscheiden, so genügt es, ein Gesammtbild von den verschiedenen Rückenmarksabschnitten zu geben. Am stärksten sind die verschiedenen Veränderungen im Bereiche des Cervicalmarkes.

1. Die Dura mater ist an umschriebenen Stellen atrophisch, ihr sonst so festes Gefüge ist durch Auftreten von Lücken und Auffaserung der Fibrillenbänder in schmale Streifen gelockert. Die zwischen den Fibrillenzügen vertheilten Lücken sind oft mit feinkrümeligem Detritus erfüllt. Die fixen Zellen sind an vielen Stellen zahlreicher als normal und enthalten einen grossen stäbchen- oder walzenförmigen Kern. An der inneren Fläche treten häufig grössere und kleinere Infiltrate von runden oder ovalen Zellen und spärlichem Zwischengewebe auf. Blutgefässe sind in der Dura nur selten zu finden, in der Regel bilden sie den Ausgangspunkt eines Infiltrates von Rundzellen. Der Endothelbelag der Dura ist häufig auf grössere Strecken abgehoben.

2. Die Arachnoidea ist als zusammenhängendes Membran erhalten. Ihr Endothelbelag nach der Pia zu ist zum grössten Theil verloren gegangen, während der der Dura naheliegende häufig als zusammenhängende Platte abgehoben ist. Die fibrillären Bindegewebstheile sind stellenweise stark gequollen und in ihrem Gefüge so gelockert, dass der Querschnitt der Arachnoides um das Ein- und Zweifache vergrössert ist. Verwachsungen mit der Pia sind ziemlich häufig: einmal in der Gegend des Fiss. longit. ant. und post., zweitens in der Peripherie einzelner hinterer und vorderer Wurzelfasern, und drittens an den Stellen, wo die Pia durch knotige Verdickung der Balken des Lig. denticulatum zur Bildung breiter Bindegewebsmassen geführt hat. Kleinzellige Infiltrate fehlen ganz.

3. Die Pia mater ist in grosser Ausdehnung verdickt und zwar im dorsalen Theil etwas mehr als im ventralen. Das fibrilläre Bindegewebe ist bald flächenförmig, bald umschrieben durch Einlagerung von rundlichen Zellen mit intensiv färbbarem Kern in seinem Gefüge alterirt; bald sind die fibrillären Elemente durch die kleinzellige Infiltration auseinandergedrängt, bald auch — bei knötchenförmigen Zellanhäufungen — atrophirt. Die kleinzelligen Wucherungen stehen in der Regel mit einem gleichfalls in seiner Wandung partiell oder ringförmig infiltrirten Blutgefäss (Capillare, Vene oder Arterie) in Verbindung; ist die Verdickung der Pia eine ausgesprochen knötchenförmige, so handelt es sich entweder um eine miliare Anhäufung von Rundzellen mit spärlicher, kaum erkennbarer Zwischensubstanz, oder das Centrum des gewucherten Gewebes zeigt einen mehr an fibrilläres, aber zellenloses Gefüge (von fast homogener Structur) erinnernden Bau und die Peripherie ist kleinzellig infiltrirt. Solche Bildungen liegen meist den Leistchen des Lig. denticulatum an. Gelegentlich gehen die umschriebenen Infiltrate auch von der Wurzelscheide der hinteren, selten von der der vorderen Wurzeln aus. Im Bereiche des Dorsalmarkes sind die Leistchen des Lig. denticulatum öfters in breite Inseln fast homogenen Gewebes, welches nur selten einzelne Linien oder fibrilläre Züge erkennen lässt, umgewandelt. Besonders in der Peripherie der ausgesprochenen Knötchen

liegen Züge und Nester von goldgelbem Pigment (in Tröpfchen- und Schollenform).

b) Fall A. H. (70jähriger Eisenbahnbeamter).

Klinische Beobachtung.

Anamnese. Eltern des Pat. hochbetagt gestorb., ein jüngerer Bruder im 63. Jahre an Lungenentzündung, eine Schwester im 50. Jahre an Herzschlag, eine Schwester im 70. Jahre an unbekannter Krankheit, eine Schwester, 50 Jahre alt, lebt, ist gesund. — Pat. ist in seiner Jugend angeblich stets gesund gewesen, während der militärischen Dienstzeit inficirte sich Pat. syphilitisch und gebrauchte damals eine kurze Einreibungscur mit grauer Salbe.

Beginn der gegenwärtigen Erkrankung im 47. Lebensjahre mit stechenden Schmerzen in den Beinen, dann auch in den Armen und am Rumpf, welche plötzlich auftreten und bei grosser Heftigkeit (wie Bohren mit glühenden Eisen) in wenigen Minuten vorübergehen. Im 50. Jahre häufig Schwindel, Taumeln beim Gehen, progressive Abnahme der Sehschärfe, später Doppeltsehen (die Bilder standen etwas übereinander, das obere nach links gegen das untere verschoben).

Im 58. Jahre Unsicherheit und Schwäche beim Gehen, schleudernder Gang, anfangs nur im Dunkeln, später auch bei Tage. Die Unsicherheit im Gehen und die Schwäche in den Beinen nahmen allmählich zu, so dass seit 3 Jahren (67. Lebensjahr) das Gehen überhaupt unmöglich ist.

Seit 4 Wochen Blasenbeschwerden, häufiger Urindrang mit heftigen Schmerzen im Glied, häufige Urinentleerung, dabei oft Incontinentia urinae. Der Urin war anfangs trübe, stark eitrig, mit Blutbeimischung, jedoch seit einigen Tagen infolge ärztlicher Behandlung wieder heller und klarer. Stuhlgang stets sehr angehalten (mehrere bis 8 Tage). Appetit mässig; seit langer Zeit Eingeschlafensein von Händen und Füssen.

Pat. ist seit dem 25. Jahre verheirathet, Frau ist gesund, 11 Geburten; ältestes Kind (Tochter) lebt, ist gesund (44 Jahre alt), seit 20 Jahren verheirathet, hatte selbst mehrere Todtgeburten. Die nächsten 4 Kinder waren Todtgeburten (Fehlgeburten 2 mal von 7 Monaten, 2 mal von 6 Monaten); danach ein Knabe, 15 Monate alt, an Convulsionen und Hirnentzündung gest., eine Tochter, 22 Jahre alt, an Bleichsucht und Drüsen (Zehrung) gest., eine Tochter, 15 Monate alt, an Convulsionen gest., ebenso eine weitere Tochter, 9 Monate alt, zuletzt eine Fehlgeburt im 3. Monat. Ein Sohn lebt, ist 30 Jahre alt, hat einmal eine Drüsenextirpation am Hals durchgemacht, ist aber sonst gesund.

Status. Grosser hagerer Mann von starkem Knochenbau und dürftig entwickelter Musculatur, Fettpolster nahezu geschwunden, seniler Habitus.

Gesichtsfarbe fahl, sichtbare Schleimhäute anämisch, Zunge trocken, etwas grauweiss belegt, Zähne fast sämmtlich fehlend, Haupthaar grau, wenig dicht, Schilddrüse nicht vergrössert. Haut des Stammes trocken, welk, dünn, keinerlei Narben, keine Oedeme, Leistendrüsen leicht geschwellt, Temperatur 37°.

Thorax symmetrisch, etwas fassförmig; Schlüsselbeingruben nicht eingesunken; Herzstoss nicht fühlbar. Athmung 16 pro Minute, beiderseits gleichmässig; Radialpuls 76, ziemlich klein, weich, regelmässig. Ueber beiden Lungen normale Schallverhältnisse (Schachtelton). Herz überlagert, Herztöne rein. Ueber den Lungen Vesiculärathmen.

Abdomen weich, etwas vorgewölbt; Leber und Milz nicht vergrössert



nicht fühlbar, keine sonstige abnorme Resistenz, keine Flüssigkeitsansammlung. Urin hellgelb, ziemlich stark getrübt, schwach sauer, 1021 spec. Gewicht, etwas Albumin, kein Zucker. Mikroskopisch zahlreiche Leukocyten, meist in Verbänden gelagert; kein Cylinder, vereinzelte rothe Blutkörper. Stuhlgang geht seit einigen Tagen unwillkürlich ab.

Nervensystem. Intellect, Gedächtniss, Psyche gut. Hirnnerven: Reflectorische Lichtstarre der Pupillen; Convergenz-Reaction erhalten, Doppelbilder übereinander, das obere steht links über dem unteren; Schwerhörigkeit, angeblich schon seit Jahren. Andere Hirnnerven frei.

Motilität. Parese der unteren Extremitäten, ausgesprochene Ataxie der oberen Extremitäten, besonders stark bei dem Versuch, die Fingerspitzen beider Zeigefinger sich zu nähern. Lagegefühl in den Händen und Beinen erheblich gestört.

Sensibilität. Localisationsvermögen und Tastempfindung von der Mitte des linken Unterschenkels abwärts erloschen, ebenso die Schmerzempfindung. Letztere auch am rechten Unterschenkel erheblich herabgesetzt. Deutliche Verlangsamung der Schmerzempfindungsleitung an den Beinen. Thermhyperästhesie an den Unterschenkeln, besonders links.

Reflexe. Plantar-, Bauchdecken- und Cremasterreflex fehlen vollkommen, ebenso die Sehnenreflexe an den unteren Extremitäten, während Biceps- und Tricepsreflex an den Armen noch angedeutet sind.

Incontinentia alvi; Harnverhaltung.

Trotz kräftiger Ernährung und erheblicher Besserung des Blasenkatarrhes keine Erholung, lancinirende Schmerzen häufig und heftig, besonders in den Beinen. Puls mittelkräftig, ziemlich voll.

Eines Morgens unerwartet Exitus letalis ohne besondere Erscheinungen.

Autopsie. Klinische Diagnose: Tabes dorsalis inveterata (paralytisches Stadium an den Beinen); Cystitis; Marasmus senilis.

Grosse magere Leiche, geringe Starre, Körper im Innern noch warm, Rippenknorpel verknöchert. Lungenränder berühren sich fast in der Medianlinie; beide Oberlappen in der Ausdehnung der Spitzen stark adhärent, von schieferigen kalkigen Einlagerungen durchsetzt. Unterlappen etwas blutreicher, feuchter.

Herz zeigt auf der Vorderfläche am rechten und linken Ventrikel, ebenso an dem Conus arteriosus mehrere narbige Verdickungen des Pericards. Herzgrösse erheblich, Musculatur schlaff, dünn, braun. Klappenapparat nicht verändert. Milz atrophisch, schlaff, Kapsel stark verdickt. Nieren und Leber zeigen nichts Besonderes. Rechter Nebenhoden derb, Scheide des Hodens schwielig verdickt. Auffallend starke Plâques muqueuses an beiden Mundwinkeln. Schädeldach dünn. Dura glatt abziehbar, Pia getrübt; Gehirnwindungen etwas atrophisch; Consistenz des Gehirns ziemlich derb, beide Substanzen gut unterscheidbar; Hirnarterien an der Basis zeigen zahlreiche Fleckenbildung ohne Verkalkung. Rückenmark sehr atrophisch, Hinterstränge in allen Abschnitten grau, Cauda equina auffallend dünn, Arachnoidea und Pia mater stellenweise getrübt und verdickt.

Anatomische Diagnose. Alte Narben in beiden Lungenspitzen mit Verkalkung; braune Atrophie des Herzmuskels; graue Degeneration der Hinterstränge des R.-M.; Atheromatose der Gehirnarterien; Schwielenbildung am Hoden.

Mikroskopischer Befund. Gehirn und Medulla oblongata nicht untersucht.

Medulla spinalis. 1. Dura mater ist stellenweise auffallend dünn. Das derbe Gefüge ist im Bereiche der atrophischen Stellen gelockert und mit Lücken durchsetzt. Das Endothel nach der Arachnoidea zu ist in grosser Ausdehnung abgestossen.

2. Die Arachnoidea ist zum grössten Theil verdickt. An den Stellen, wo die Wucherung besonders auffallend ist, ist das fibrilläre Gewebe aufgequollen und gelockert, der Endothelbelag abgestossen. Neben diesen offenbar älteren Veränderungen trifft man nicht selten herdförmige kleinzellige Infiltrate in der Arachnoidea und zwar besonders in der Nähe der hinteren Wurzeln oder an den Ausläufern des Lig. denticulatum. Mit den Stämmchen der hinteren Wurzeln ist die Arachnoidea häufiger verwachsen.

3. Die Pia mater ist sowohl in ihrer inneren circulären wie äusseren longitudinalen Schicht verdickt. Zwischen den fibrillären Bündeln liegen 2—5 und mehr Reihen runder Zellen; diese ziemlich gleichmässige kleinzellige Infiltration erstreckt sich nicht selten von der vorderen Commissur bis zum Austritt der hinteren Wurzeln. Häufig scheint auch das fibrilläre Gewebe als solches unterbrochen, sobald die Einlagerung von Rundzellen so dicht wird, dass knötchenförmige oder wurstförmige Infiltrate entstehen. Die mehr diffusen kleinzelligen Wucherungen liegen fast ausnahmslos um gleichfalls kleinzellig infiltrirte Blutgefässe herum. Die grösseren Arterien (an der Fissura ant. und posterior) zeigen vielfach eine so starke fibröse Verdickung der Intima, dass der Querschnitt der Gefässlichtung auf einen Bruchtheil der normalen Weite eingeengt ist; die verdickte Intima zeigt dann nicht selten den gleichen Durchmesser wie die Media und Adventitia zusammen. — Die Scheide der Rückenmarkswurzeln, vorwiegend der hinteren, ist stark verdickt und setzt sich aus 3—4 concentrisch angeordneten Bindegewebslagen zusammen.

c) F. P., 48jähriger Kaufmann.

Klinische Beobachtung.

Anamnese. Vater an Schlaganfall, Mutter an Schwindsucht gest., eine Schwester nervös, sonst gesund. Pat. war stets gesund, abgesehen von einem Typhus in der Kindheit. Im 22. Jahre Ulcus durum mit indolenten Bubonen. Locale Behandlung, keine Schmiercur. Verheirathet, 3 Fehlgeburten der Frau, 3 gesunde Kinder.

Im 45. Jahre zuerst schiessende Schmerzen in den Beinen, Unsicherheit des Ganges, besonders Nachts. Beim Urinentleeren Rückenschmerzen, Miction nur mit starkem Pressen möglich. Seit einem halben Jahr Erschwerung der Einathmung bei Aufregungen und Hustenanfälle, besonders beim Essen. Nachträglich giebt Pat. noch an, längere Zeit nach dem ersten Schanker Geschwüre am Unterschenkel gehabt zu haben.

Status. Grosser starker Mann in gutem Ernährungszustand, frei von Oedemen und Drüsenschwellungen, Zunge rein, feucht, keine Plâques muqueuses. Rachenreflex vorhanden; ziemlich ausgedehnte Narben mit ausgesprochener Pigmentirung an beiden Unterschenkeln.

Thorax symmetrisch, Athmung in Ruhe gleichmässig, bei geringen Anstrengungen oder Aufregungen, Athemnoth unter inspiratorischem Stridor. Ueber den Lungen keine Veränderungen; Herzdämpfung reicht nach rechts

bis zur Mitte des Brustbeins, ist sonst ebenso wie die Herztöne vollkommen normal, im Abdomen keine Veränderung. Urin frei von Zucker und Eiweiss.

Nervensystem. Psyche, Intelligenz, Gedächtniss gut. Hirnnerven: Reflectorische Pupillarreaction etwas träge, aber deutlich, alles Uebrige normal.

Motilität. Ausgesprochene Ataxie der Beine, geringe der Hände; deutliches Schwanken bei geschlossenen Augen; grobe Kraft erhalten, mechanische Muskelerregbarkeit normal.

Sensibilität. Tast- und Temperaturempfindung an den Beinen herabgesetzt, Schmerzempfindung besonders an den Beinen vermindert, deutliche Verlangsamung der Schmerzempfindungsleitung. Reflexe: Haut- und Sehnenreflexe fehlen überall.

Sphincteren. Ab und zu unwillkürlicher Abgang von einigen Tropfen Urin.

Urinentleerung nur mit starkem Pressen möglich. Potenz seit mehreren Jahren erloschen, Erectionen fehlen gänzlich.

Bei der laryngoskopischen Untersuchung nähern sich im Momente der Inspiration die beiden Stimmbänder einander und das linke schiebt sich allmählich über das rechte; bei der Exspiration gehen sie wieder auseinander.

Unter hydriatischer, diätetischer, elektrischer und medicamentöser Behandlung entschiedene Besserung. Ataxie bedeutend geringer, Hustenanfälle beim Schlucken fehlen, Einathmung leichter, fast geräuschlos, Gewichtszunahme von $1\frac{1}{2}$ kg.

Nach ca. 5 Monaten wieder grosse Schwäche in den Beinen verbunden mit Unsicherheit und häufigerem Hinfallen. Unwillkürlicher Urinabgang, besonders Nachts. Athembeschwerden, Hustenanfälle wieder vermehrt.

Status. Gemüthszustand verändert, hochgradige Depression, weinerliches Wesen, auffallende Erregbarkeit über nebensächliche Dinge. Reflectorische Lichtstarre und Fehlen der Pupillenreaction bei Convergenzbewegungen.

Motilität. Ganz ausserordentliche Unsicherheit im Gehen, Gang hochgradig atakttisch. Pat. vermag sich kaum aufrecht zu erhalten, beim Gehen häufig Neigung, nach rückwärts zu fallen. In den Armen und Händen grosse Ungeschicklichkeit bei feineren Bewegungen.

Sensibilität nicht wesentlich verändert gegenüber früher, ebenso fehlen sämmtliche Reflexe, wie auch früher.

Laryngoskopisch ist der Befund dem früheren ganz gleich.

Behandlung wieder ähnlich wie beim 1. Mal; nach ca. 4 Wochen erhebliche Verschlimmerung der Athmung. Die Einathmung ist fast stets von einem seufzenden lauten Ton begleitet. Hustenstösse treten sehr häufig auf infolge von Verschlucken. Eines Morgens wird Pat. todt im Bett gefunden, ohne dass eine besondere Ursache eingewirkt hätte.

Autopsie. (Klinische Diagnose: Tabes dorsalis; doppelseitige Posticusparese; Vagus-Tod [?].) Lunge, Herz, Leber, Niere, Milz zeigen keine nennenswerthen Veränderungen. Das Gehirn ist von normaler, ziemlich derber Beschaffenheit, Windungen sind nicht verschmälert, die weiche Hirnhaut etwas getrübt. Im Rückenmark eine ausgesprochene graue Degeneration der Hinterstränge.

Mikroskopische Untersuchung. Gehirn und Medulla oblongata nicht untersucht.

Medulla spinalis. 1. Die Dura mater ist in den inneren Lagen auf grössere Strecken hin aufgelockert. Die Endothelschicht ist vielfach durch scheitelförmige Anhäufungen von ovalen oder rundlichen Zellen unterbrochen. Das derbe Gefüge der Dura mater ist stellenweise sehr aufgelockert.

2. Die Arachnoidea ist erheblich verändert. Das regelmässige Gefüge aus fibrillärem Gewebe erscheint auseinandergezogen; grosse Lücken werden durch schmale Fibrillenzüge begrenzt und bedingen einen weitmaschigen Bau. Andere Stellen sind durch Neubildung eines fibrillären, zellenarmen oder umgekehrt bindesubstanzarmen, zellenreichen Gewebes bemerkenswerth. Im Bereiche der Verdickungen ist der Endothelbelag regelmässig verloren gegangen.

3. Die Pia mater ist auf grosse Strecken hin verdickt und zwar vorzugsweise die äussere longitudinale Schicht. Theilweise beruht die Verdickung auf der Neubildung von fibrillärem, dem präexistenten Piagewebe ähnlichem Gewebe. Vielfach aber handelt es sich wiederum um diffuse oder herdförmige Infiltrate von Rundzellen. Die diffuse Durchsetzung des fibrillären Gewebes mit Rundzellen ist im Vergleich zu den mehr herdförmigen Neubildungen weniger dicht und lässt das fibrilläre Gewebe nahezu unverändert. Liegt ein Infiltrat im Bereich der inneren circulären Piaschrift, so ist die Pia in der Regel durch dasselbe vom Rückenmark abgetrennt. In der Nähe der hinteren Wurzeln liegen öfters grössere Complexe fibrillären oder kleinzelligen infiltrirten Gewebes. Die Scheide der Wurzeln ist erheblich verdickt und besteht aus einer mehrfachen concentrisch angeordneten Bindegewebslage. Auffallend sind schliesslich die Veränderungen an den Blutgefässen und zwar handelt es sich entweder um ältere Processe mit den bekannten Bildern der End- und Periarteriitis und Phlebitis fibrosa oder um dichte Durchsetzung der Wandung mit Rundzellen; die letztere ist nicht selten so dicht, dass die Gefässwandung ausschliesslich aus Rundzellen zu bestehen scheint. (Siehe Fig. 4 rechts, Taf. VI u. VII.)

II. Ein Fall von Meningitis syphilitica.

L. H., 64jähriger Professor.

Anamnese. Familie des Pat. gesund, er selbst ist verheirathet, hat 3 gesunde Kinder. Im 25. Jahre Gonorrhoe, später ein Ulcus an der Glans penis. Ob Secundärerscheinungen auftraten und welche Behandlung eingeleitet wurde, ist von dem Kranken nicht zu ermitteln. In den letzten 4 Jahren häufig rheumatische Schmerzen in den Beinen, seit 3 Jahren erhebliche Abnahme der geistigen Fähigkeiten.

Vor anderthalb Jahren Verdacht auf Tabes: Myosis, Fehlen der Patellarreflexe, leichte ataktische Erscheinungen, Schwindel. — Cur in Nauheim, Jodkalium; erhebliche Besserung. Vor einem Jahre epileptischer Anfall, danach auffallendes geistiges Zurückgehen. Vor 2 Monaten Harnverhaltung, leichte Blasenblutung, wiederholte schwere epileptiforme Anfälle, Schwindel, kindisches verwirrtes Benehmen, zunehmende Demenz. Keine paralytische Sprachstörung, Schlucken gut, reflectorische Pupillenstarre, lebhafte Sehnenreflexe an den oberen und unteren Extremitäten. Starke Füllung der Blase. Hypalgesie der Beine. Nach Jodkaliumgebrauch erhebliche Besserung des Intellects.

Status. Mittelgrosser Mann, von mässig guter Ernährung, Zunge stark belegt. Plâques muqueuses an den Mundwinkeln; Lungen und Herz sowie Abdominalorgane ohne besonderen Befund; Blase steht einen Finger breit unter dem Nabel, ist leicht zu palpiren; Urin ist trüb, 1016 spec. Gewicht, sauer, Spuren von Albumin, kein Zucker.

Nervensystem. Pat. ist über seinen Aufenthalt orientirt, zeigt genügende Krankheitseinsicht. Vergesslichkeit sehr gross: Namen, Jahreszahlen werden immer verwechselt, Erinnerungen aus früherer Zeit in die Jetztzeit verlegt, häufig fehlen die Ausdrücke, Pat. verspricht sich. Pupillen sehr eng, die linke kleiner als die rechte, reflectorische Lichtstarre. Accommodative Reaction ebenfalls erloschen.

Innere Augenmuskeln intact, ebenso die übrigen Hirnnerven, leichtes Zittern in den Armen und Händen. Grobe Kraft ziemlich gut. Tricepsreflex fehlt. Bauch- und Cremasterreflexe lebhaft; an den Beinen deutliche Ataxie, besonders im linken Bein; Patellarreflexe links lebhaft, rechts schwach zu erzielen, Achillessehnenreflexe schwach vorhanden; Plantarreflexe lebhaft. Gang schwankend; bei plötzlichen Wendungen oder Stillestehen ist grosse Unsicherheit vorhanden, deutliches Schwanken bei geschlossenen Augen.

Nach Inunctionscur ganz erhebliche Besserung; anderthalb Monate nach Beginn der Behandlung plötzlich apoplectiformer Anfall, Incontinentia urinae et alvi, nach dem Anfall ausgesprochene Paraphasie. Nach weiteren drei Wochen abermaliger Anfall mit Benommenheit, Schluckstörung, Zucken im linken Arme und linken Fuss. Rechter Tricepsreflex gesteigert, alle übrigen Verhältnisse wie früher. Am folgenden Tage sinkt der Mundwinkel links tief herab, die Gesichtsfalten der linken Kinn- und Wangenpartie sind weniger deutlich, Puls schwächer, unregelmässig, Athmung zeitweise aussetzend, nach wenigen Stunden Exitus letalis.

Autopsie. Klinische Diagnose: Lues cerebrospinalis, mit besonderer Betheiligung der Blutgefässe.

Anatomische Diagnose: Graue Degeneration der Hinterstränge des Rückenmarks; Leptomeningitis spinalis und cerebralis; senile Atrophie des Hirnes. Erweichungsherd im linken Thalamus. Hydrocephalus internus und externus; Endarteritis der Gehirnarterien. Cystitis, Balkenblase, Erweiterung der Harnleiter, des Nierenbeckens. Eitrige Pyelitis mit granulärer Atrophie der Nieren; schwielige Orchitis und Orchido-Meningitis. Strictur der Harnröhre.

Mikroskopischer Befund. Die Dura mater des Gehirns und Rückenmarks ist an zahlreichen Stellen herd- und flächenförmig kleinzellig infiltrirt; die Rundzellenhaufen liegen meist um eine adventitiell gleichfalls von Rundzellen durchsetzte Arterie oder Vene. Auch an der Innenfläche der Dura liegen häufiger Infiltrate von grösserer Ausdehnung. Die Arachnoidea und Pia sind besonders im Bereiche des Rückenmarkes unter einander verwachsen und erreichen zusammen oft die Dicke von 2—3 mm (vgl. Fig. 1, Taf. VI u. VII). Das neugebildete Gewebe besteht zum Theil aus frischen kleinzelligen Infiltraten, zum Theil aus fibrillärem oder homogen erscheinendem zellarmen Gewebe, in dessen Peripherie oft Rundzellen in grösseren Zügen und Blutpigment führende grössere Zellen angetroffen werden. In diesen, zum Theil mächtigen, wenig

Structur aufweisenden Gewebeterritorien wird nur selten ein Blutgefäss angetroffen. Im Uebrigen sind die meisten spinalen und cerebralen Blutgefässe erheblich durch fibröse und kleinzellige Wucherung der Intima und Adventitia in Mitleidenschaft gezogen. Die rechte Art. fossae Sylvii ist sehr verengt und hat nur eine Lichtung von ca. 0,5—0,75 mm Durchmesser, während die linke ziemlich weit ist. In oder zwischen den neugebildeten Gewebsmassen liegen die im Allgemeinen wenig veränderten Nervenwurzeln. Das Rückenmark enthält in verschiedener Höhe im Bereiche der Hinter- und Seitenstränge deutliche gummöse keil- oder spindelförmige Herde. —

Was zunächst die klinische Stellung der unter der Diagnose Tabes dorsalis beschriebenen drei Fälle anlangt, so darf man ohne jede Einschränkung behaupten, dass sie Typen des tabischen Symptomencomplexes darstellen. Die oculopupillaren Symptome, das Fehlen der Sehnenreflexe, die Störungen der Sensibilität (vorzugsweise als Hypalgesie und Verlangsamung der Schmerzempfindungsleitung), die Störungen der Coordination, die Sphincterenbetheiligung bei dem übereinstimmenden Beginn mit lancinirenden Schmerzen schliessen wohl jeden Zweifel an ihrer klinischen Auffassung als Tabes aus. In allen drei Fällen ist Syphilis mit Bestimmtheit vorausgegangen und die Tabes ca. 10, 25 und 29 Jahre nach der Infection aufgetreten. Die Dauer des tabischen Processes hat in dem ersten Falle 5, im zweiten 33 und im dritten 4 Jahre betragen.

Anatomisch stimmen die spinalen Veränderungen sowie die an den hinteren Wurzeln mit dem bekannten Bilde der Tabes dorsalis völlig überein (vgl. Fig. 2, Taf. VI u. VII). Es handelt sich um eine mehr oder minder hochgradige Degeneration der hinteren Wurzeln und um eine vom Lendenmark zur Medulla oblongata aufsteigende Erkrankung der Hinterstränge. Die bekannten kleinen Bezirke des dorsomedialen Bündels der Goll'schen Stränge und des ventralen und dorsalen lateralen Feldes der Burdach'schen Stränge sind weniger verändert als das Gros der Goll'schen und Burdach'schen Stränge. Die Atrophie der Hinterstränge in toto ist entsprechend der Dauer des Processes in den einzelnen Fällen verschieden und erreicht besonders in dem zweiten Falle, wo die dorsale Begrenzung der Hinterstränge eine ausgesprochen concave Linie bildet, einen hohen Grad. Auffallend ist in diesem Falle die Atrophie des gesammten Rückenmarksquerschnittes; bei Anwendung der Marchi'schen Methode ist das verschiedene Kaliber der Nervenfasern in den Vorder- und Seitensträngen und eine mässige Zahl diffus verstreuter geschwärzter Fasern bemerkenswerth. Es entspricht dieser Befund der allgemeinen Annahme, dass bei langem Bestehen der klinischen Erscheinungen auch andere Fasersysteme als

die aus den hinteren Wurzeln direct entstehenden in gewissem Umfange erkranken und so zu einer mehr allgemeinen Atrophie des Rückenmarkes führen; selbstverständlich haben diese Processe nur die Bedeutung von secundären Störungen.

Ein näheres Eingehen auf die Hystologie der spinalen Veränderungen und die Topographie der Degenerationen in den verschiedenen Höhen des Rückenmarks halte ich für unnöthig, weil sich erstens neue Thatsachen nicht ergeben haben, und zweitens der Zweck der Mittheilung eine ausführliche Untersuchung und Besprechung der Erkrankung der drei Rückenmarkshäute bezweckt. In allen drei Fällen ist die Dura mater, Arachnoidea und Pia mater in steigendem Grade verändert. Gemeinsam ist allen dreien die Infiltration der Häute mit Rundzellen, die diffuser und herdförmiger Anordnung, und die Erkrankung der Blutgefässe. Die kleinzellige Wucherung ist nicht nur in den einzelnen Fällen verschieden, sondern auch in den verschiedenen Abschnitten des Rückenmarks jedes einzelnen Falles sehr wechselnd. Die Vertheilung ist an den einzelnen Querschnitten derart, dass die dorsale Hälfte der Pia mater und Arachnoidea im Grossen und Ganzen regelmässiger und intensiver erkrankt ist als die ventrale, doch kann von einer alleinigen Betheiligung der zarten Haut zwischen den austretenden hinteren Wurzeln nicht die Rede sein. Nicht selten findet man gerade in der Gegend der Commissura anterior oder neben den vorderen Wurzeln dichte und flächenförmig ausgedehnte Infiltrate. Das piale Bindegewebe hat zum Theil eine mehr passive Rolle gegenüber dem Wucherungsprocess übernommen; die Bindegewebsbündel sind anscheinend intact geblieben und nur durch die eingelagerten Rundzellen auseinandergedrängt. An anderen Stellen sind sie erheblich atrophirt und mehr oder weniger durch die neugebildeten Zellen ersetzt. Die Verdickungen im Bereiche des Lig. denticulatum bestehen meist aus zellarmen, oft eine homogene Structur aufweisenden Bindegewebsinseln, in deren Peripherie häufig noch kleinere Rundzelleninfiltrate eingelagert sind. Im Grossen und Ganzen überwiegt dort ein Gewebe, welches dem Bau des fertigen oder narbigen Bindegewebes entspricht.

Neben den Veränderungen in den eigentlichen Rückenmarkshäuten sind es die Processe an den Blutgefässen, welche wegen ihres regelmässigen Vorkommens und ihrer Schwere Beachtung beanspruchen. Alle drei Kaliber: die Arterien, Capillaren und Venen, sind in fast gleicher Weise ergriffen und stehen in der Regel zu den Infiltraten im Bindegewebe in derart innigem Connex, dass die letzteren die Fortsetzung der in den Blutgefässwandungen eingelagerten Rundzellenhaufen zu bilden scheinen. Es lassen sich ohne Schwierigkeit zwei verschiedene Stadien der Gefässerkrankung unterscheiden: ein älteres

und ein frischeres. Während im ersteren die Arterien eine fibröse Verdickung der Intima und Adventitia bei oder ohne gleichzeitige Atrophie der Media zeigen, wird in den frischer erkrankten Gefässen die Verkleinerung der Lichtung vermisst und nur eine bald weniger bald mehr entwickelte Durchsetzung mit Rundzellen gefunden. Wie die auf Taf. VI u. VII stehende Figur 4 zeigt, kann die Infiltration der Blutgefässwandung so stark werden, dass das präexistente Gewebe gänzlich in den Rundzellenzügen untertaucht.

Wie schon oben betont, haben die Dura, Pia und Arachnoidea in den drei Fällen die Infiltration mit Rundzellen und die Verdickung sowie die entzündliche Wucherung in der Wandung der Blutgefässe gemeinsam; die Unterschiede, welche zu Tage treten, sind nur gradueller, keineswegs essentieller Art. Und doch handelt es sich in dem einen Fall um eine Tabes von 33 jähriger, in einem anderen um eine von 4jähriger Dauer! Das häufigere Auftreten von grösseren Inseln derb fibrillären oder mehr homogenen Bindegewebes mit peripherischer kleinzelliger Infiltration ist das einzige Merkmal, welches auf eine längere Dauer des Processes hinweist.

Fragt man weiter, welches ätiologische Moment diesen eigenartigen meningealen und vasculären Veränderungen zu Grunde liegt, so ist es wohl sicher, dass Tuberculose ausgeschlossen ist. Abgesehen davon, dass weder die klinische Beobachtung noch die Autopsie auch nur den geringsten Anhaltspunkt für einen frischen tuberculösen Process ergeben hat, ist auch der mikroskopische Befund von indifferenten kleinzelligen Wucherungen ohne epithelioide und Riesenzellen, ohne Verkäsung, gleichviel, aus welcher Höhe die Rückenmarksquerschnitte entnommen sind, ein sicherer Beweis für die nicht tuberculöse Natur. Bei jeder tuberculösen Meningitis findet man früher oder später bei genauer Untersuchung typische miliare Tuberkel, deren Bau häufig prägnant genug ist, um eine weitere Untersuchung auf Tuberkelbacillen unnöthig zu machen. Im Grossen und Ganzen läuft die in dieser Frage so vielfach betonte differentiell diagnostische Bedeutung der Tuberculose auf eine Ventilirung irrealer Möglichkeiten hinaus. Wo ist je eine tuberculöse diffuse Meningitis mit den oben geschilderten anatomischen Veränderungen und dem Fehlen jedes charakteristischen klinischen Symptomes beschrieben resp. beobachtet worden!

Eine acute Meningitis ist in allen 3 Fällen ebenfalls mit vollster Bestimmtheit auszuschliessen, weil klinischer Verlauf und anatomischer Befund dagegen sprechen.

Die geschilderten meningealen und vasculären Veränderungen können jedoch nur dann den Werth von specifischen Processen erlangen, wenn sie in der geschilderten Form und Verbreitung thatsächlich bei

anderen chronischen Rückenmarks- oder — weiter gefasst — Nervenkrankheiten nicht vorkommen. Zur Entscheidung dieser Frage sind 2 Fälle von Syringomyelie, 1 Fall von Dystrophie, 1 Fall von Friedreich-scher Krankheit, 3 Fälle von multipler Sklerose, 2 Fälle von amyotrophischer Lateralsklerose, 1 Fall von Sarkomatose der Rückenmarkshäute, 2 Fälle von Poliomyelitis infantum, 1 Fall von progressiver Bulbärparalyse auf das Verhalten der Pia und Arachnoidea — Dura fehlte meist — und der Blutgefässe untersucht worden. Mit Ausnahme eines Falles von multipler Sklerose und eines von pialer Sarkomatose sind niemals ausgesprochene kleinzellige Infiltrate oder ähnliche Gefässveränderungen nachweisbar gewesen; nur hie und da ist die Pia dicker und voluminöser, jedoch von normaler Anordnung des fibrillären Gewebes. In einem Falle von Sclérose en plâques liegen an wenigen Stellen reihenförmig angeordnete Rundzellenzüge, jedoch ist von einer auch nur entfernten Aehnlichkeit mit den meningealen Infiltraten und arteriitischen bezw. phlebitischen Processen der Tabesfälle nicht die Rede.

Wenn es hiernach richtig ist, dass chronische spinale Erkrankungen, abgesehen von der Tabes dorsalis, zu den oben beschriebenen, diffusen Veränderungen der Häute und Blutgefässe nicht führen, so ist die specifische Bedeutung der meningealen und vasculären Veränderungen per exclusionem nahegelegt.

Die Gleichheit des anatomischen Befundes mit zweifellos anerkannt syphilitischen Wucherungen ergiebt sich jedoch auch bei einem Vergleich der tabischen Veränderungen mit denen bei syphilitischer Meningitis. Wie die mikrophotographische Aufnahme (s. Fig. 3, Taf. VI u. VII) deutlich erkennen lässt, sind die Unterschiede nur quantitativer Art; die Verdickung der Pia ist bei syphilitischer Meningitis mächtiger, die kleinzellige Infiltration jedoch ist im Grunde genommen die gleiche wie die der tabischen Meningitis: reihenförmig oder herdförmig sind die gleichen Rundzellen zwischen das fibrilläre Grundgewebe eingelagert, so dass ein Unterschied im Sinne der differentiellen Diagnose nur in der Intensität des infiltrirenden Processes festzustellen ist.

In ähnlicher Weise zeigt auch das neugebildete fibrilläre, am Lig. denticulatum vielfach in Knötchenform beobachtete Bindegewebe in den 3 Tabesfällen keinen Unterschied von dem bei der syphilitischen Meningitis. Es hat diese Thatsache nichts Auffallendes an sich, wenn man sich vergegenwärtigt, dass nicht jede syphilitische Neubildung gummös entartet; jedenfalls ist es z. B. für die mercuriell behandelten syphilitischen Knoten der Haut, mag man sie nun Gummata nennen oder nicht, erwiesen, dass sie unter Bildung typischen Narbengewebes

(ohne jeden specifischen syphilitischen Charakter) schrumpfen und zurückgebildet werden. Im Laufe der letzten Jahre habe ich häufiger Gelegenheit gehabt, derartige früh oder spät excidirte Knoten zu untersuchen, und mich davon überzeugt, dass pathologisch-anatomisch ein Merkmal für ihre Genese aus syphilitischen Neubildungen nicht zu finden ist.

Ganz ähnlich verhalten sich häufig die periostitischen Processe, die syphilitischen Schleimhaut- und Lungenerkrankungen, und sogar in der Leber sind neben ausgesprochen gummösen Veränderungen regelmässig Stellen zu finden, wo Narbengewebe ohne specifischen Charakter vorhanden ist. Allgemeinhin hält man aber sowohl dieses letztere ebenso, wie die oben erwähnten Narbenbildungen, für die Folgeerscheinungen der Syphilis — und nicht irgend einer latenten sonstigen Noxe. Ueberträgt man diese Beobachtungen auf die Pia mater, so wird man die Wahrscheinlichkeit nicht abstreiten können, dass bei der grossen Aehnlichkeit der tabischen Meningitis mit der syphilitischen sensu strictiore auch das neugebildete fibrilläre oder homogene Gewebe als ein syphilitisches Product zu bezeichnen ist.

Schliesslich documentirt sich die Uebereinstimmung beider Processe noch in einem weiteren Moment: in dem histologischen Verhalten der Blutgefässe. Die end- und peri- und mesarteriitischen Veränderungen der syphilitischen Meningitis unterscheiden sich nur dadurch von denen der tabischen Meningitis, dass das neugebildete Gewebe vorwiegend aus fibrillärem derben Bindegewebe besteht, während bei der letzteren die mehr frischen kleinzelligen Infiltrate einer oder sämmtlicher Gefässschichten häufiger sind. Ueber die syphilitische Natur von Gefässveränderungen bestehen ernste Meinungsverschiedenheiten gegenwärtig nicht mehr. Ist Syphilis anamnestisch festgestellt und findet man — besonders in einem Alter, wo Arteriosklerose zu den Ausnahmen gehört, wie in unserem I. und III. Fall — ausgesprochene Verdickungen der Wandung der Venen, Arterien und Capillaren durch kleinzellige oder fibrilläre Wucherung, so kann man mit Fug und Recht, besonders wenn Tuberculose und andere Processe auszuschliessen sind, von syphilitischen Veränderungen sprechen. Meines Erachtens ist in dieser Frage der von mehreren Autoren nachgewiesenen Venenerkrankung zu wenig Bedeutung beigemessen worden. Phlebitis ist bei der sogenannten Arteriosklerose im engeren Sinne auch als fibröse Form ein seltener Process; meist bleiben die Venen bei der einfach arteriosklerotischen Erkrankung frei, während kleinzellige diffuse oder herdförmige Infiltrate bei den syphilitischen Gefässerkrankungen regelmässig in der Venenwand beobachtet werden.

Wenn ich noch einmal kurz recapituliren darf, so ist in den 3 mitgetheilten Fällen von klinisch und anatomisch zweifelloser Tabes eine Erkrankung der drei Häute des Rückenmarks (und in einem Falle auch des Gehirns) vorhanden, welche in der Bildung kleinzelliger Infiltrate, fibröser Wucherungen und gewisser Blutgefässveränderungen mit der syphilitischen Meningitis im engeren Sinne, wie sie in neuerer Zeit von Köppen, Wieting u. A. beschrieben ist, übereinstimmt und sich nur durch Fehlen von echtem Gummi und die geringere Mächtigkeit der Wucherungen unterscheidet. Bei einem Vergleich mit den Präparaten des von mir im III. Band dieser Zeitschrift publicirten Falles von Tabes und Meningitis syphilitica ist die Aehnlichkeit der neuen Präparate eine so detailirte, dass mit dem Mikroskop ein sicherer Unterschied nicht aufzufinden ist. — Von besonderem Interesse ist weiter die Thatsache, dass die meningitischen Veränderungen der nur 5 Jahre währenden Tabes vollkommen der ca. 33 Jahre bestehenden gleichen; eine allgemeine Geltung kann hiernach die von Schwarz (Zeitschrift f. Heilkunde. Bd. XVIII und Neurol. Centralblatt 1896. S. 230) ausgesprochene Behauptung, dass in allen Fällen von meningealen Läsionen sich nur Tabes incipiens gefunden habe, nicht beanspruchen.

Ich begnüge mich nach Mittheilung obiger Fälle abermals darauf hinzuweisen, dass in Zukunft die Erkrankung der Meningen bei Tabes dorsalis (bei genauer Untersuchung des Rückenmarks im Duralmantel) wahrscheinlich einen häufigeren Befund, als man jetzt noch annimmt, bilden wird. Die syphilitische Natur des Processes lässt sich bei dem Fehlen von Tuberculose und allgemeiner Arteriosklerose aus der Art der kleinzelligen Wucherung und der Neubildung fibröser narbiger Knoten in den Häuten und aus der mehr oder weniger hochgradigen kleinzelligen Infiltration und fibrösen Verdickung der Arterien und der Venen ableiten. Weiteren Untersuchungen muss die Entscheidung vorbehalten bleiben, ob es sich in diesen Fällen nur um eine Coincidenz von Tabes und Meningitis syphilitica handelt, oder ob noch andere Beziehungen zwischen beiden Processen bestehen.

Erklärung der Abbildungen auf Tafel VI u. VII.

Figur 1. Myelomeningitis syphilitica (Dorsaltheil).
Figur 2. Tabes dorsalis.
Figur 3. Pia mater, rechts von Myelomeningitis syphil.
„ „ links von Tabes dorsalis.
Figur 4. Spinale Blutgefässe bei Tabes dorsalis (links herdförmige, rechts diffuse Infiltration).

XV.

Neuer Beitrag zur Lehre von der Tetanie gastrischen Ursprungs.

Von

Prof. Dr. W. Fleiner
in Heidelberg.

Die einfache oder gewöhnliche Tetanie wird als eine Neurose aufgefasst, welche in der Regel einen günstigen Ausgang nimmt, auch wenn der Verlauf des Leidens sich auf eine lange Zeit hinauszieht.

Im Gegensatze hierzu ist das Auftreten der Tetanie und tetanieähnlicher Krampfanfälle bei Magenkranken ein Zeichen von übler Vorbedeutung.

In der Regel handelt es sich um Schwerkranke mit hochgradiger Pylorus- oder Duodenalstenose und entsprechend starker Erweiterung des Magens. In ihrem allgemeinen Ernährungszustande sind die Kranken, welchen die gastrische Tetanie droht, sehr heruntergekommen, weil sie schon längere Zeit hindurch wegen des ungenügenden Zuganges zum Darme ihren Bedarf an Nahrung nicht zu decken vermochten. Ueberdies haben sie mit den im Magen stagnirenden Nahrungsbestandtheilen, welche eine starke Hypersecretion veranlassten, durch häufiges Erbrechen oder Magenausspülen viel Körperflüssigkeit verloren und ihre Gewebe sind in Folge davon eingetrocknet. Heutzutage sieht man zwar Magenkranke in solchem Zustande, wie ich ihn eben schilderte, nicht mehr so häufig als früher, weil man, wenigstens bei gutartigen Stenosen am Pylorus oder Duodenum die Gastroenterostomie ausführen lässt, sobald feststeht, dass die stenosirte Stelle eine für den Körperbedarf nicht mehr ausreichende Nahrungs- und Flüssigkeitsmenge durchlässt. Die Abnahme des Körpergewichts und der täglichen Urinmengen bei einwandsfreier Diät und körperlicher Ruhe sind untrügliche Kriterien für jenen Zustand, welcher die Gastroenterostomie indicirt.

Nun können aber durch besondere Zufälle jene Krankheitsstadien, welche das Auftreten von tetanieähnlichen Krampfanfällen begünstigen, überraschend schnell zur Entwicklung kommen. So geschah es z. B. bei einem Falle, den ich hier mittheilen möchte, dass

der verengerte Pylorus durch Fremdkörper im Magen (Bohnenstücke, Gallensteine und einen Zwetschenstein) unvermuthet ganz verschlossen wurde. Auch kann es vorkommen, dass Kranke zu dem Zeitpunkte, in welchem der sachkundige Arzt die Gastroenterostomie für angezeigt hält, sich noch so wohl fühlen, dass sie sich zur Operation nicht entschliessen können. Unter Umständen — z. B. bei malignen Stenosen — drängt auch der Arzt nicht mit genügendem Nachdruck zu einem operativen Eingriffe, obgleich die untrüglichen Zeichen zur Indication eines solchen gegeben sind, weil er beim Abwägen zwischen Grösse des Opfers und Kürze des Nutzens keinen entscheidenden Ausschlag findet. Kurzum, die verschiedensten Anlässe können Kranke mit hochgradiger Pylorusstenose oder, was gleichbedeutend ist, mit hochgradiger Magenerweiterung und Unterernährung durch die Complication mit Tetanie und tetanieähnlichen Krampfanfällen in höchstem Maasse gefährden.

Wenn man nun auch in Fällen und Krankheitszuständen, wie wir sie hier vor Augen haben, mit der Möglichkeit des Auftretens von Krampfanfällen rechnet, so stellt sich diese Complication doch immer so plötzlich ein, dass sie überraschend wirkt.

Bei fünf Kranken habe ich die in Rede stehenden Krampfanfälle etwa 20 mal selbst beobachtet. In meinem letzten Falle, den ich im Anschluss an die früher beobachteten 4 Fälle (Archiv f. Verdauungskrankheiten. Bd. I und Krankheiten der Verdauungsorgane. I) als Fall V bezeichnen möchte, hatten jedoch die Krämpfe eine solche Eigenart, dass ich eine Mittheilung an dieser Stelle für berechtigt halte. Dabei leitet mich auch die Ueberzeugung, dass uns auch jetzt noch klinische Beobachtungen nützlicher sind als theoretische Raisonnements.

Fall V. Der 51 jährige Schmiedemeister J. W. von Sch. litt an Gallensteinen und peritonitischen Verwachsungen zwischen Gallenblase und Colon, Duodenum und Magen. Letztere hatten eine hochgradige Pyloro-Duodenalstenose zur Folge und eine beträchtliche Erweiterung des Magens mit starker Muscularishypertrophie. Gallensteine waren sowohl in das Colon als auch an mehreren Stellen in das Duodenum und gerade am Pylorusring durchgebrochen (vgl. Münchener med. Wochenschr. 1900. Nr. 38). Die Perforation an letzterer Stelle machte Geschwürssymptome: HCl-Hyperacidität und Hypersecretion mit Erbrechen; die Verwachsung des Colon mit der stark geschrumpften und in ihrer Form sehr veränderten Gallenblase verursachte erhebliche Störungen in den Darmfunctionen.

Zum 1. Male sah ich den Kranken gelegentlich einer Consultation Mitte Januar d. J. Sein Leib war so voll und aufgetrieben und der Kranke litt so unter Würgen, Aufstosen und Brechneigung, dass ich gleich nach der Untersuchung eine Magenausspülung vornahm und mehr als 3 Liter (einen halben Eimer voll) schaumiger, sauer riechender und Congopapier intensiv bläuender, mit allerhand Speiseresten vermischter Flüssigkeit entleerte.

Leider fühlte sich Pat. nach dieser Ausspülung einige Tage so wohl, dass er meiner Aufforderung, sich zu genauerer Beobachtung und Feststellung der Diagnose — ich hatte zuerst Magengeschwür und narbige Pylorusstenose angenommen — in das St. Josefhaus aufnehmen zu lassen, erst am 22. Jan. nachkam, als es ihm wieder erheblich schlechter ging. Von Mitte November bis zu dieser Zeit hatte der vorher riesenstarke Mann 45 Pfund von seinem Körpergewichte verloren.

Trotz strenger Diät und Bettruhe und allmorgendlicher Ausspülung des nüchternen Magens wurde letzterer nicht leer, ja es nöthigte sogar eine anhaltende Uebelkeit und wiederholtes Erbrechen am 24. Jan. auch noch den Magen des Abends vor dem Einschlafen auszuspülen. Dabei ging die tägliche Harnmenge sehr zurück; das spec. Gewicht des Harns stieg auf 1030 und es wurden kleine Mengen von Eiweiss nachweisbar. Unter diesen Umständen drang ich auf die schon früher vorgeschlagene Gastroenterostomie, und als die Familie ihre Zustimmung hierzu endlich gegeben, wurde in der chirurg. Klinik um Aufnahme nachgesucht und die Ueberführung dorthin auf den 27. Jan. verabredet. Unter den Erscheinungen des völligen Pylorusverschlusses nahm aber in der Nacht vom 25./26. Jan. das Erbrechen so zu und der Kranke so sichtlich ab, dass ich am 26. Jan. früh die Magenausspülung, um die Procedur abzukürzen, mit einem dickeren Schlauche vornahm. Bei dieser Magenausspülung konnte ich einen ganzen Teller voll schlecht zerbissener weisser Bohnen aus dem Magen herauswaschen, welche schon 6—7 Wochen im Magen verweilt hatten. Es ist wohl möglich, dass sich unter diesen Hunderten von Bohnenstücken auch ein oder der andere Gallenstein befand, denn die Gallensteine, welche ich später bei der Section in den Pylorus und in das Duodenum hineinragen sah, hatten ein ganz ähnliches Aussehen, wie die aus dem Magen gekommenen Bohnenstücke, von welchen ich nur einige untersucht habe.

Zunächst schien nach dieser Magenspülung das Befinden sich zu bessern, es wurden kleine Nahrungsmengen in regelmässigen Abständen aufgenommen und ertragen, während an den zwei vorhergehenden Tagen nur Fleischbrüh-Weinklystiere im Körper verblieben. In der Nacht vom 26./27. Jan. fing das profuse Erbrechen grosser Flüssigkeitsmengen von Neuem an und am Morgen des 27. Jan. war der Magen trotzdem noch voll von Flüssigkeit; der Pat. hatte kleinen Puls und trockene Zunge und sah ganz verfallen aus. Während der Magenspülung am Morgen des 27. Jan. kam auf einmal eine grosse Menge dicklicher, gallig und bräunlich gefärbter, fäculent riechender Flüssigkeit in den Trichter und es dauerte ziemlich lange, bis der Magen von diesem, durch den nunmehr offen gewordenen Pylorus in den Magen zurückgeflossenen Darminhalt befreit war. Unterdessen stellte sich ein tonischer Muskelkrampf ein, der Arme und Beine befiel, auch auf den Rumpf und schliesslich auf das Gesicht überging und mehrere Minuten andauerte.

Die Parästhesien in den Extremitäten, welche den Krampfanfall eingeleitet hatten, überdauerten letzteren 12 Tage lang, d. h. sie hielten an bis zum Tode, und bis zu dieser Zeit verblieb der Kranke in einem somnolenten Zustand. Er schlummerte sehr viel oder lag unbeweglich, theilnahmslos da und gab nur auf Anrufen einsilbige, aber richtige Antworten. Die einzige spontane Aeusserung geschah beim Besuche seiner Frau und lautete: Ich lebe noch. Die Pupillen waren nicht erweitert, aber auch nicht verengt,

reagirten aber schwach. Haut- und Sehnenreflexe waren fast ganz erloschen, das Facialisphänomen nicht zu erzielen, dagegen war das Trousseau'sche Phänomen leicht auszulösen, sogar bei Druck auf die Peronei gingen die Füsse in Contracturstellung über.

Der bei der letzten, den Krampfanfall auslösenden Magenspülung gesammelte Mageninhalt wurde zur Untersuchung auf Krampfgifte (Amine) in das pharmakologische Institut gebracht — er enthielt aber nur Fäcalstoffe. Freie Salzsäure war nicht in ihm nachweisbar, auch im Erbrochenen der letzten Tagen nicht mehr, während sie früher, besonders bei der ersten Magenausspülung, reichlich vorhanden war.

Der Urin betrug in den letzten 2 Tagen kaum $^1/_2$ Liter pro Tag, hatte hohes spec. Gewicht und enthielt stets Eiweiss in kleiner, mit Esbach nicht messbarer Menge, anfangs nie Cylinder, erst vom 30. Jan. ab wurden solche nachgewiesen. Vom 1. Febr. an konnte der Urin nicht mehr aufgefangen werden, da er oft spontan und unbemerkt abging und mit dem Koth zugleich entleert wurde.

Nach dem erstmaligen Krampfanfall am Morgen des 27. Jan. war Herzthätigkeit und Puls so schwach, dass an den beabsichtigten Transport in die chirurgische Klinik nicht mehr gedacht werden konnte. Eine subcutane Kochsalzinfusion von 1 Liter $^1/_2$ proc. Lösung, die ich am Vormittag des 27. Jan. machte und an den folgenden Tagen noch 4 mal wiederholen liess, hatte, ganz abgesehen von den täglich 3 mal applicirten Fleischbrüh-Weinklystieren zu je 250—300 ccm keinen weiteren Erfolg, als dass der Puls kräftiger wurde, starke Schweisse auftraten und die Urinmenge vorübergehend auf 800 ccm bei 1020 spec. Gewicht stieg. Die Somnolenz blieb die gleiche, ebenso die Neigung zu Krämpfen. Dagegen hörte das Erbrechen vollständig auf. Was der Magen an flüssiger Nahrung erhielt, wurde in den Darm weiter geschoben und dabei blieb jener dauernd gut contrahirt.

Dieses eigenthümliche Verhalten erklärte später die Autopsie vollständig: es lag nämlich im Fundus des nicht mehr erweiterten Magens ein Zwetschenstein, der vor der letzten Ausspülung, vorher noch zusammen mit den Bohnenstücken und Gallensteinen, den verengerten, bei der Section aber für das letzte Glied des kleinen Fingers noch durchgängigen Pylorus ganz verschlossen hatte[1]). Ausserdem bestanden Communicationen zwischen Magen und Duodenum durch die Gallenblasenüberreste nach dem Dickdarme hin.

Leider konnte aber nur sehr wenig Nahrung genommen werden, weil nach einigen Schlücken, manchmal schon beim ersten Schluck ein tonischer Krampf der Schlundmuskeln, wahrscheinlich auch der Speiseröhrenmusculatur auftrat. Feste Speisen brachte Pat. gar nicht hinunter, schon das Kauen machte Beschwerden durch Steifwerden der Muskeln.

Auch bei anderen, oft geringfügigen musculären Anstrengungen geriethen die in Action gesetzten Muskeln in einen tonischen Krampf, z. B. diejenigen der rechten Hand und des rechten Armes, wenn der Kranke, der Aufforderung entsprechend, mir die Hand reichte und diese zu drücken anfing. So ging es auch, wenn der Kranke die Beine aus dem Bett herausstreckte, um aufzusitzen und die Nothdurft zu verrichten. Beim Heben

1) Nach den Angaben der Frau habe Pat. seit Anfang December keine Zwetschen mehr gegessen. Der Stein muss also mindestens 2 Monate im Magen geweilt haben.



des Kreuzes zum Unterschieben der Bettschüssel stellte sich eine völlige Erstarrung der Beine und der Bauchmuskeln ein, bisweilen ein über den ganzen Körper ausgedehnter Starrkrampf. Täglich kamen 4—5 mehr oder weniger ausgebreitete Tetanie-Anfälle vor. Hin und wieder traten auch Zuckungen im Gesicht und in den Armen auf.

Am 1. Febr. ergab eine von meinem damaligen Assistenten, Herrn Dr. Schwalbe, sehr sorgsam ausgeführte Blutkörperchenzählung 6680000 rothe Blutkörperchen (100 Felder) und 4400 weisse Blutkörperchen (400 Felder). Am 2. Febr. trat zum ersten Male Rasseln RHU auf und allmählich entwickelte sich zuerst rechts, dann auch links hinten unten eine Pneumonie — offenbar zuerst Aspirationspneumonie durch Verschlucken und dann erst Hypostase — welche ohne Fieber, bei stets subnormaler Temperatur verlief und am 9. Febr. den Tod herbeiführte.

In den letzten Tagen waren die Gewebe des Kranken so eingetrocknet, dass z. B. die noch nicht ganz fettlose Bauchwand wie eine knetbare Masse sich verhielt und die von der palpatorischen Untersuchung herrührenden Eindrücke viele Minuten lang behielt. Dabei bestanden keinerlei Circulationsstörungen, auch nirgends eine Andeutung von Hautödem oder auch nur von Cyanose.

Bei der Section am 9. Febr. — 3 Stunden nach dem Tode — fiel auch Prof. Ernst die Trockenheit der Gewebe und die Eindickung des Blutes auf. Die serösen Häute fühlten sich seifig an, wie bei Choleraleichen. Die Befunde an Magen, Darm und Gallenblase habe ich bereits erwähnt, desgleichen die Pneumonie; es ist hier nur noch eine fleckige Trübung des Nierenparenchyms, entsprechend der Rindenschicht, nachzutragen.

Um einen Vergleich dieser neuen, nach verschiedenen Richtungen eigenartigen Falles mit den früher von mir beschriebenen Fällen zu ermöglichen, seien von diesen kurze Auszüge aus den Krankengeschichten wiedergegeben:

Fall I. Frl. M. 25 Jahre alt, nervös und sehr mager, litt seit Jahren an Dyspepsie in Folge von Erschlaffung und Tiefstand des Magens und Fehlen der freien Salzsäure bei hoher Gesammtacidität (130). Gelegentlich eines Festes ass sie mehr als gewöhnlich, auch Eis, und unternahm dann bei vollem Magen und in sehr enger Kleidung einen grösseren Spaziergang. Dabei kam es wahrscheinlich durch tieferes Herabsinken des überladenen Magens (tiefstehenden Schnürmagens) zu einer Abknickung des Duodenum, da wo dieses an die Wirbelsäule befestigt ist, vielleicht auch durch einen Pyloruskrampf zum Abschluss von Magen und Darm, ferner zu Hypersecretion und Anstauung von Speisen, Speichel und Magensecret. Am folgenden Morgen wurde der überdehnte Magen durch profuses Erbrechen rasch entleert und gleich nach dem Erbrechen stellten sich symmetrische tonische Muskelkrämpfe ein, welche auf die Extremitäten, Bauch- und Halsmuskeln sich erstreckten, ohne Betheiligung des Bewusstseins. Nach Aufhören des ersten Anfalls, den ich selbst beobachtete, kamen noch 3 leichtere Anfälle. Als ich noch am selben Tage näher untersuchte, konnte ich Facialisphänomen und Trousseau'sches Phänomen nicht nachweisen, die Sehnenreflexe waren nach dem Krampfe gesteigert.

Von ihrem Magenleiden ist Pat. durch diätetische Curen genesen, aber neuropathisch geblieben.

Fall II. Frau S., 48 Jahre alt, von Mannheim, litt an einem stenosirenden Rundzellensarkom des Pylorus mit starker Erweiterung des Magens, Fehlen der freien Salzsäure, Degeneration des Herzfleisches, des Leber- und Nierenparenchyms und an Albuminurie.

Ich sah die Pat. gelegentlich einer Consultation, nachdem sie schon seit 2 Monaten häufig und grosse Mengen erbrochen hatte und fand bei ihr einen auffallend erweiterten, stark gefüllten Magen, den ich mit der Sonde entleerte.

Noch während der Ausspülung des Magens stellte sich, beginnend mit einem symmetrischen tonischen Muskelkrampf der Extremitäten ein über den ganzen Körper ausgedehnter Starrkrampf ein. Während desselben reagirten die Pupillen nur sehr wenig, das Bewusstsein schien aber nicht ganz geschwunden. Nach dem Anfalle war das Facialphänomen und das Trousseau'sche Phänomen leicht auszulösen. Doch bestanden von da bis zum Tode auffallende psychische Veränderungen, theils Comatose, theils delirium-ähnliche Zustände, die auf eine Darmintoxication hindeuteten, ferner starke Pulsfrequenz und Albuminurie. Die Gastroenterostomie überlebte Pat. nur wenige Stunden und starb dann an Herzschwäche.

Fall III. O. B., 30jähriger Kaufmann aus Hamburg, litt nach einer im 12. Jahre überstandenen Perityphlitis an Verwachsungen des Wurmfortsatzes und des Colon asc. mit der Leber, ferner an peritonit. Verwachsungen zwischen Leber, Magen und Duodenum, an Magengeschwür, narbiger Verengerung des Pylorus und hochgradiger Magenerweiterung.

Bei regelmässiger diätetischer Lebensweise und Ausspülung des Magens alle 2 Tage befand sich Pat. relativ wohl und arbeitsfähig, nur hatte er eine Hyperacidität von 3,28 Prom. freier Salzsäure. Nun trat aber nach einem Diätfehler Verschlimmerung ein mit Hypersecretion und Gasgährung im Magen, wodurch Krankenhausbehandlung, strengste Diät und tägliche Ausspülungen nöthig wurden. Schon am ersten Tage stellten sich bei der morgendlichen Magenausspülung Kriebeln und Steifigkeit in Händen, Armen, Füssen und Unterschenkeln ein, Erscheinungen welche sich am 2. Tage wiederholten und am 3. Tage — nach mehrmaligem Erbrechen grosser Mengen salzsäurehaltigen, wässrigen, bisweilen durch geringe Blutbeimengung bräunlich gefärbten Mageninhaltes in einen allgemeinen Starrkrampf übergingen.

Diese Krampfanfälle wiederholten sich noch öfters. Achtmal habe ich sie selbst gesehen und dabei beobachten können, dass sie jeweils durch einen spastischen (oder mechanischen) Pylorusverschluss eingeleitet wurden, welchem Hypersecretion und starke Ueberfüllung des Magens mit einem wässrigen, salzsäurehaltigen, bisweilen gasbildenden Inhalt nachfolgten. Einige Male war dem Mageninhalt auch Blut beigemischt. Dieser Zustand erforderte täglich 2 Ausspülungen des Magens, sonst trat häufiges und reichliches Erbrechen ein. Auf jeden Fall verlor der Kranke in Folge der Hypersecretion sehr viel Flüssigkeit, die aber durch Wassereinläufe in den Darm zu ersetzen versucht wurde. In der Zeit vor den Krampfanfällen und während derselben wurde der Harn in

nur spärlichen Mengen entleert; er enthielt aber niemals abnorme Beimengungen. Facialisphänomen und Trousseau'sches Phänomen konnten niemals nachgewiesen werden.

Die Intensität und Extensität der Krampfanfälle war wechselnd, meistens wurde der ganze Körper von einem solchen Starrkrampf befallen, dass er das Bild einer Leichenstarre darbot. Einmal war die Muskelstarre nicht so hochgradig, so dass die Extremitäten wie bei der Flexibilitas cerea passiv in beliebige Stellungen gebracht werden konnten. Das Bewusstsein war meistens getrübt, einige Male ganz geschwunden.

Da die wiederholte Untersuchung des Mageninhaltes auf Krampfgifte (nach den Methoden von Bouveret und Devic) negativ ausfiel, schlug ich als operativen Eingriff die Pyloroplastik vor, in der Absicht, den Pyloruskrampf, die Hypersecretion und die Ueberfüllung des Magens mit stagnirendem Inhalt unmöglich zu machen.

Leider erlag der Kranke 13 Tage nach der Operation einer Schluckpneumonie. — Ein Krampfanfall ist nach der Operation nicht mehr aufgetreten.

Fall IV. J. W., 29 jähriger Mühlenbauer aus Worms, litt an chron. Magengeschwür, Narbenstenose des Pylorus, Magenerweiterung mit motorischer Insufficienz, Hypersecretion, Magengährung, Mitralinsufficienz und zeitweisen Magenblutungen und tetanie-ähnlichen Anfällen (ohne Bewusstseinsstörungen und ohne Albuminurie (über Trousseau'sches Phänomen und Facialisphänomen befinden sich im Berichte des Arztes keine Angaben).

Von Herr Geh.-Rath Czerny wurde das Geschwür und ein Theil der Narbe excidirt und die Pyloroplastik vorgenommen. Vier und eine halbe Woche nach der Operation wurde Pat. geheilt entlassen. Ueber ein halbes Jahr fühlte er sich zu Hause wohl, bis er in anscheinend voller Gesundheit bei einer schweren Arbeit zusammenbrach und an den Erscheinungen einer Perforationsperitonitis rasch zu Grunde ging. — Bei der Section zeigte sich, dass ein (von einer Nahtstelle ausgegangener?) Abscess der Bauchwand in die Bauchhöhle durchgebrochen war.

Bekanntlich hat zuerst Kussmaul in seiner berühmten Arbeit: „Ueber die Behandlung der Magenerweiterung durch eine neue Methode mittelst der Magenpumpe“, im Deutschen Archiv für klinische Medicin Bd. VI. 1869 auf eigenthümliche convulsivische Anfälle hingewiesen, welche er bei 3 von seinen Patienten beobachtete. Es handelte sich um tonische oder vorwiegend tonische, nur von leichten Zuckungen unterbrochene Krämpfe in den Beugern der Arme, in den Wadenmuskeln und gewöhnlich auch in den Bauchmuskeln. Wiederholt wurden auch Gesichts-, Kiefer- und Halsmuskeln von tonischen Krämpfen befallen, die Augäpfel nach oben gedreht, sogar Emprosthotonus von kurzer Dauer kam vor. Die Krämpfe waren schmerzhaft, das Bewusstsein bald erhalten, bald getrübt oder ganz geschwunden. In einem Falle ging das Vermögen zu sprechen verloren, in einem anderen sprach der Kranke unzusammenhängende Worte und seine Pupillen reagirten

nicht auf Licht; nur beim dritten Falle liessen sich Symptome unzweifelhaften cerebralen Ursprungs nicht nachweisen.

In einem vierten Falle Kussmaul's, welchen Gassner in einer Strassburger Dissertation 1878 beschrieben hat, zeigten die Anfälle deutlichen epileptiformen Charakter. Häufig war das Bewusstsein völlig verschwunden und dabei zerbiss sich der Kranke die Zunge und hatte Schaum vor dem Munde.

Die späteren Autoren, namentlich Bouveret et Devic (Recherches cliniques et experimentales sur la Tétanie d'origine gastrique. Revue de méd. XII. 1892), auch Albu rechnen die nach und nach in grösserer Zahl beobachteten und hier in Betracht kommenden Krampfanfälle alle zur Tetanie.

Kussmaul hat den Namen Tetanie für die zuerst von ihm beschriebenen Krampfanfälle nicht gebraucht, obgleich es gerade für ihn nicht fern gelegen hätte, da er kurze Zeit nach der Veröffentlichung seiner neuen Behandlungsmethode der Magenerweiterungen die ersten Mittheilungen in Deutschland über Tetanie machte (Berliner klin. Wochenschrift 1871. No. 41—44 und Berl. klin. W. 1872. No. 37). In der Dissertation Gassner's wird auch nur von tonischen Muskelkrämpfen und epileptiformen Anfällen gesprochen. Ich selbst habe in meinen früheren Publicationen „Ueber Neurosen gastrischen Ursprungs mit besonderer Berücksichtigung der Tetanie und ähnlicher Krampfanfälle" und „Zur Frage der Tetanie bei Magendilatation" im Archiv für Verdauungskrankheiten, Bd. I und Bd. V, den Standpunkt vertreten, dass man zwischen Tetanie und tonisch symmetrischen Muskelkrämpfen, Starrkrampf (um nicht zu sagen Tetanus) und epileptiformen Anfällen unterscheiden müsse, und der neueste Autor der Tetanie, v. Frankl-Hochwart, in Nothnagel's Specieller Pathologie und Therapie, Bd. XI,2 hat diesen Standpunkt gut geheissen.

Ein Blick auf die mitgetheilten Krankengeschichten lehrt nun, dass von den fünf Fällen drei, nämlich I, III und IV tonische Muskelkrämpfe sind, wie Kussmaul dieselben zuerst beschrieben, und zwei Fälle, II und V, wirkliche Tetanien. Bei den Fällen I, III und IV fehlten die für Tetanie charakteristischen Zeichen des Facialisphänomens und des Trousseau'schen Phänomens. Das Facialisphänomen war nur im Falle II zu beobachten, fehlte aber bei V, während es doch bei der einfachen oder gewöhnlichen Tetanie kaum einmal vermisst wird, ja sogar ab und zu bei Leuten gefunden wird, welche nicht an Tetanie leiden. Auch dem Trousseau'schen Phänomen wird bekanntlich entscheidender Werth in der Diagnose der Tetanie beigelegt. Erb vermisste es nur einmal, J. Hoffmann in keinem Falle, wenn die Tetanie noch florid war (J. Hoffmann,

Zur Lehre von der Tetanie. Heidelberger Habilitationsschrift und Deutsches Archiv für klin. Med. 1888. Bd. 43). Dieses Zeichen boten die Fälle II und V auch dar und letzterer in so ausgesprochener Form und so lange, dass man ihn der echten Tetanie zurechnen muss, auch wenn das Facialisphänomen fehlte. In diesen beiden Fällen litten die Kranken auch an Albuminurie, einem bei gewöhnlicher oder einfacher Tetanie sonst sehr seltenen Zeichen. J. Hoffmann fand Albuminurie in keinem seiner Fälle, ebensowenig Berger. Gowers führt an, dass der Harn bei Tetanie in der Regel normal sei, vorübergehende Albuminurie sei nur von Kussmaul und Nönchen, vorübergehende Glykosurie von Stich und von Riegel beobachtet worden. Dem wäre noch beizufügen, dass auch Delpech und Rabaud (cit. bei Kussmaul: Ueber rheumatischen Tetanus und rheumatisch-tonische Krämpfe, welche mit Albuminurie verlaufen (Berl. klin. W. 1871. S. 526), Albuminurie als Begleiterin der Tetanie gesehen haben, desgleichen Loeb (Archiv f. klin. Md. Bd. 46. 1890. S. 100). Beide Fälle II und V zeigen überdies eigenthümliche psychische Anomalien, die als Betheiligung des Cerebrum am Leidenszustande aufgefasst werden mussten. Frau S. (Fall II) verblieb nach dem Abklingen des ersten Tetanieanfalles bis zum Tode in einem auffallenden Erregungszustande; Herr W. (Fall V) verharrte vom 1. Krampfanfall bis zum Tode, also 12 Tage lang, in einem apathischen, somnolenten Zustande. Sein Bewusstsein war nicht ganz geschwunden, denn er reagirte auf Anrufen und gab auf Fragen kurze, aber richtige Antworten. Gelitten scheint er in diesem Dämmerzustande nicht zu haben, denn er hat sich nie klagend, stets nur euphoristisch geäussert.

So verschieden nun die klinischen Bilder der einzelnen Krampfanfälle bei der Tetanie und bei den tonischen Muskelkrämpfen gastrischen Ursprungs von einander sein mögen, eines haben sie alle gemeinsam und das ist, dass der erste Anfall stets im Anschluss an profuses Erbrechen oder an eine Magenausspülung sich einstellt. Man hat deshalb der plötzlichen Entleerung des überfüllten Magens grosse Bedeutung für das Zustandekommen eines Krampfanfalles beigemessen; ich werde auf diesen Punkt später näher eingehen müssen.

Gemeinsam ist ferner allen bei Magenerweiterung vorkommenden Krämpfen die Art des Beginnes mit Parästhesien in den äussersten Enden der Gliedmassen und oft auch im Gesichte. Diese Parästhesien gehen dem Anfalle kürzere oder längere Zeit voraus, bleiben auch während des Anfalles und überdauern diesen mehr oder weniger lange, oft steigern sie sich zu Schmerzen. Gewöhnlich kommen diese Parästhesien und der Krampf so rasch, dass einem die Kranken auf den Eintritt derselben

nicht aufmerksam machen können. Man sieht dies aber während der Magenspülungen jedesmal und leicht daran, dass die Kranken einen Finger nach dem anderen von der Waschschüssel, die sie während der Spülung auf den Knien halten, wegnehmen und dann ganz loslassen, weil die steifgewordenen Hände die Schüssel nicht mehr zu halten vermögen.

In leichten Fällen blieb bei der gastrischen Tetanie der tonische Krampf auf die Muskeln der Gliedmassen beschränkt, in schwereren breitet er sich auf grössere Muskelgebiete aus und befällt die Gesichts-, Kiefer-, Hals- und Nackenmuskeln und die Muskeln des Rumpfes besonders die Bauchmuskeln. Auch die Augen-, Schlund- und Kehlkopfmuskeln werden bisweilen von tonischem Krampfe befallen und es sind dann während des Anfalles die Augäpfel mehr nach oben, seltener nach unten oder seitwärts gedreht und die Kranken können nicht schlucken und nicht sprechen.

Nicht immer ist aber der Verlust des Sprachvermögens während des Anfalles ein musculäres, sondern ein centrales Symptom, denn das Bewusstsein kann während eines Krampfanfalles oder auf der Höhe eines solchen vorübergehend getrübt oder ganz geschwunden sein.

Bis zu allgemeinem Starrkrampf steigerten sich einzelne Anfälle in drei von meinen Fällen, nämlich in II, III und V. Die Starrheit der Muskeln war bei den verschiedenen Anfällen im Falle III nicht immer gleich, denn das eine Mal bot der Patient bei völlig aufgehobenem Bewusstsein das Bild eines leichenstarren Cadavers dar, das andere Mal das Bild des Flexibilitas cerea.

Bei der einfachen nicht-gastrischen Tetanie ist die Verbreitung der Krämpfe weitaus nicht so gross, wie sie in meinen Fällen war. J. Hoffmann berichtet, dass sich die Krämpfe nach seinen Beobachtungen auf Arme und Hände besckränkten; in vielen Fällen seien die Beine mitergriffen gewesen, vereinzelt die Zunge, der Kehlkopf oder der Schlund. Schwund des Bewusstseins war nur bei Kindern ein häufiges Vorkommniss (Baginsky), bei Erwachsenen ein recht seltenes.

Der Schwere ihrer Erscheinungen nach scheint die Tetania strumipriva mehr noch mit der gastrischen als mit der einfachen Tetanie übereinzustimmen.

Diese Unterschiede bei den verschiedenen Arten der Tetanie scheinen aber nicht principieller, sondern nur gradueller Art zu sein. Was die Prognose der wirklichen gastrischen Tetanie so schlecht macht, ist der Umstand, dass sie als Complication zu einem an und für sich schon schwereren Krankheitszustand hinzukommt und einen schon nahezu erschöpften Körper befällt.

Die Aetiologie der Tetanie ist zur Zeit noch nicht genügend

aufgeklärt. Nur von der Kropfoperation und der Entfernung der Schilddrüse steht fest, dass sie das ätiologische Moment der Tetania strumipriva und der nach solchen Eingriffen auftreteden Tetanie und Epilepsie und Tetanie und Cachexia strumipriva ist. Wie aber die Wirkung der Eingriffe zu erklären ist, darüber lässt sich Bestimmtes noch nicht sagen. Jedenfalls ist dem operativen Eingriffe als solchem, also dem Trauma, dem Shok, der Nervendurchschneidung etc. kein besonderes Gewicht beizulegen. Vielmehr scheint der Ausfall der Schilddrüsenfunction, die wir noch lange nicht genügend kennen, und die Entfernung dieses räthselhaften, aber (wahrscheinlich für den Stoffwechsel) bedeutungsvollen Organs auf die Entstehung der Tetanie von grösstem Einfluss zu sein und die Disposition zur Tetanie herbeizuführen.

Nach den hochinteressanten Mittheilungen von F. Blum haben wir uns die Schilddrüse als ein entgiftendes Organ vorzustellen, das seine Wirkungen namentlich beim Fleischfresser entfaltet. Pflanzenfresser vertragen die Schilddrüsenexstirpation verhältnissmässig gut, Fleischfresser gehen wohl ausnahmslos zu Grunde, wenn man dieselben bei gewöhnter Kost lässt. Füttert man sie aber vor und nach der Entfernung mit Vegetabilien (Milch und Amylaceen), so können auch Fleischfresser die Operation überstehen, ohne Krämpfe und andere nervöse Erscheinungen zu bekommen. Letztere treten aber sehr schnell nach Fleischfütterung auf und führen in der Regel zum Tode des Versuchsthieres. Nebenbei gesagt, habe ich bei zwei Patientinnen mit Basedow'scher Krankheit ganz ähnliche Erfahrungen gemacht.

Somit wären wir zur Erklärung der Tetanie und anderer nervöser Zustände, welche sich nach der Entfernung der Schilddrüse einstellen, auf gewisse Giftwirkungen gekommen, ein ätiologisches Moment, das man auch bei der gastrischen Tetanie jetzt sehr oft anführt und auch bei der einfachen nicht-gastrischen Tetanie, über deren Ursachen man bis jetzt noch am wenigsten weiss, nicht selten vermuthet.

Bekanntlich werden die Beziehungen der Magenerweiterung zur Tetanie durch drei Theorien zu erklären versucht: durch die Kussmaul'sche Theorie, die Reflextheorie und die Autointoxicationstheorie. „In neuerer Zeit", sagt v. Frankl-Hochwart, „wird, der herrschenden Richtung folgend, die Autointoxicationstheorie besonders berücksichtigt." Zur Stütze dieser Theorie hat aber bis zur Stunde noch Niemand ein unanfechtbares Tetanie-Krampfgift aus dem Inhalte eines erweiterten Magens hergestellt oder ohne Reindarstellung des Giftes mit solchem Mageninhalte wirkliche Tetanie erzeugt. Ich gebe wohl zu, dass unsere Methoden zur Reindarstellung solcher Giftstoffe nicht ausreichen. Andererseits muss ich aber noch-

mals darauf hinweisen, dass, wie meine früheren Untersuchungen mit Sicherheit ergaben, die von Bouveret und Devic, Cassaët und Ferré, Bénech u. A. hergestellten Substanzen, welche immer wieder zu Gunsten der Autointoxicationstheorie ins Feld geführt werden, Kunstproducte sind, im Magen gar nicht vorgebildet waren und grösstentheils von Patienten stammten, welche gar keine Krämpfe hatten. Auch das Peptotoxin Brieger's und die von Kulneff aus stagnirendem Mageninhalt durch Extraction mit Alkohol und Fällung mit Quecksilberchlorid erhaltenen Diamine sind keine Tetaniegifte und stammen auch nicht von Tetaniekranken.

Es liegt mir nun fern, die Mitwirkung von giftig wirkenden Stoffwechselproducten bei der Entwiklung der Disposition zur Magendilatationstetanie ganz in Abrede zu stellen. In meinem Falle II habe ich ja s. Z. selbst eine Fermentintoxication zur Erklärung der Tetanie und namentlich zur Erklärung der eigenthümlichen psychischen Erregbarkeit, der gesteigerten Herzthätigkeit und der Albuminurie angenommen, um so mehr, als ich in jenem Falle — ganz entgegen den Anforderungen von Bouveret und Devic — keine freie Salzsäure im Mageninhalt fand. Solche Giftstoffe treten aber gegen andere, bestimmt nachweisbare Momente sehr in den Hintergrund.

Die zweite Theorie, die Reflextheorie, anscheinend von Germain Sée aufgestellt und vertheidigt, kann das Auftreten der Magentetanie am wenigsten genügend erklären. Sie giebt insbesondere keinen Aufschluss über die Ursachen jenes eigenthümlichen Zustandes des Nervensystems, welcher die Disposition zu den Krämpfen darstellt.

Genaue Beobachtungen verhältnissmässig vieler Krampfanfälle, namentlich bei meinem letzten Patienten V haben mir die Ueberzeugung gegeben, dass es nur scheinbar ein Reflexvorgang ist, wenn nach der Entleerung eines überfüllten Magens durch Erbrechen oder Ausspülen, nach einem Klystier, nach einer Vaginalspülung oder einer rectalen Untersuchung ein Tetanie-Anfall auftritt.

Der häufig zur Bekräftigung der Reflextheorie angeführte Fall von Fr. Müller, bei welchem die Percussion der Magengegend einen Anfall hervorrief, steht mit seiner auffallend erhöhten Reflexerregbarkeit vereinzelt da, und ich weiss nicht, ob nicht etwa unmittelbar vor der Ausführung der Percussion zur Herbeiführung geeigneter Lagerung bestimmte Muskelanstrengungen gemacht wurden, die vielleicht mehr als die Percussionsschläge zur Entstehung des Krampfanfalles beitrugen. Bei meinem letzten Patienten W. (Fall V) waren fast alle Reflexe, Plantar-, Patellar-, Cremaster- und Bauch-Reflexe, erloschen und auch die Pupillen reagirten träge. Nur ganz ausnahmsweise (Fall I) ist in den anderen Fällen von gastrischer oder einfacher

Tetanie eine gesteigerte Reflexerregbarkeit wahrgenommen worden: meistens sind zur Zeit der Anfälle wenigstens die Sehnenreflexe und die Pupillarreflexe herabgesetzt, sogar verschwunden. Dieses Verhalten ist zur Stütze einer Reflextheorie wenig geeignet. Dagegen gewinnt zur Erklärung des Auftretens der Krampfanfälle die gesteigerte mechanische und elektrische Erregbarkeit der Muskeln und Nerven und namentlich der eigenthümliche, von J. Hoffmann besonders hervorgehobene Einfluss der willkürlichen Innervation auf die Muskeln bei bestehender Disposition zur Tetanie an Bedeutung.

Wenn Pat. W. (Fall V) auf meine Aufforderung hin, mir die Hand zu drücken, die Muskeln seiner rechten Hand anstrengt und dabei einen tonischen Krampf in der Hand und im ganzen Arme bekommt, so ist das ein gleicher Vorgang, wie ihn früher Fr. Schultze gesehen hat und wie ihn J. Hoffmann von seiner Patientin Haas beschreibt, bei welcher durch Schreiben, also durch willkürliche Innervation, eine typische Tetaniestellung der gebrauchten Hand in kaum einer Minute hervorgebracht werden konnte, die aber beim Weglegen der Feder rasch wieder verschwand. Solche Fälle zeigen, dass die willkürliche Muskelcontraction in einen krampfartigen Zustand übergehen kann.

Auch wo keine Tetanie besteht, kann unter besonderen Umständen, z. B. bei grosser Müdigkeit oder bei wenig gebrauchten Muskeln, ein ähnliches Verhalten auftreten, z. B. beim Gähnen ein Krampf in den Kiefer- und Halsmuskeln, in bestimmter Lagerung im Bett ein Wadenkrampf oder beim Ausziehen eines hohen Stiefels ein Krampf in Fuss- und Wadenmuskeln.

Es fragt sich nun, ob bei anderen Fällen von gastrischer Tetanie nicht auch die willkürliche Muskelcontraction häufig zur Auslösung eines Krampfanfalles führt.

Es besteht für mich kein Zweifel mehr, dass die bei meinem Patienten W. (Fall V) stets auf der Bettschüssel zu Stande gekommenen Krampfanfälle von der Muskelanstrengung in einer ungeschickten Position ausgingen. Auf gleiche Weise wären auch die Krampfanfälle zu erklären, welche bei der rectalen oder vaginalen Untersuchung, bei Klystieren oder Scheidenspülungen ausgelöst wurden. Zu allen diesen Proceduren ist eine bestimmte und gezwungene Lage erforderlich, Hochziehen der Beine u. s. w. Dabei steigerte sich die ursprünglich willkürliche Muskelcontraction zu einer krampfartigen und der Krampf erstreckte sich auf ausgedehnte Muskelgebiete. Auf ähnliche Weise liessen sich die beim Erbrechen zur Entstehung kommenden Krampfanfälle erklären. — Die Magenspülung, welche unter allen Ge-

legenheitsursachen bei Tetaniekranken am häufigstrn Krampfanfälle auslöst, nimmt in der Regel einige Minuten in Anspruch und während dieser Zeit sind viele Muskelgruppen in mehr oder weniger angestrengter Thätigkeit: Gesichts- und Kiefermuskeln zum Halten des Beissringes, Gaumen-, Zungen- und Schlundmuskeln erst beim Verschlucken der Sonde angestrengt, dann in einem bestimmten Contractionszustande erhalten, um nicht gegen die Sonde zu drücken, Arm- und Handmuskeln zum Festhalten der Waschschüssel auf dem Schoosse, Hals- und Rumpfmuskeln, endlich auch die Muskeln des Beckens und der Unterextremitäten zur Fixirung des Körpers in einer ruhigen, meist etwas unbequemen Sitzstellung. Dass sich nun bei voll entwickelter Disposition der Muskeln zu tonischen Contracturen bei einer Magenausspülung ein allgemeiner Starrkrampf entwickeln kann, erscheint nach dem Gesagten nicht mehr so wunderbar.

Es handelt sich aber beim Auftreten solcher Krämpfe nicht um einen Reflexvorgang, sondern um den Uebergang von willkürlichen oder erzwungenen, jedenfalls anstrengenden Muskelcontractionen in einen tonischen Krampfzustand.

Die Reflextheorie scheint nach diesen Erfahrungen widerlegt zu sein. Da nun auch die Annahme einer Autointoxication durch ein supponirtes Krampfgift, das in erweiterten Magen durch abnorme Fermentirungs- und Zersetzungsvorgänge in den angestauten Massen sich entwickeln soll, vorerst nur eine Theorie ist, die durch Beweise nicht gestützt und deshalb nicht verallgemeinert werden kann, so fragt es sich, welche Zustände denn sonst in allgemein gültiger Weise die Entstehung der Disposition zu tonischen Krämpfen und Magentetanie erklären können?

Auf diese Frage giebt nur die klinische Beobachtung der vor dem Auftreten der Krämpfe obwaltenden Krankheitsverhältnisse eine befriedigende Antwort.

In allen Fällen handelte es sich um Kranke, die durch ein langandauerndes Magenleiden entkräftet und in einen Zustand mehr oder weniger hochgradiger Unterernährung gekommen waren. Alle meine Patienten, mit Ausnahme von Frl. M. (Fall I), litten an hochgradiger Stenose des Pylorus (oder Duodenum) mit nachfolgender beträchtlicher Magenerweiterung und bedurften täglicher Magenspülungen. Nun stellten sich Verschlimmerungen des Magenleidens ein, veranlasst durch einen Diätfehler oder eine andere, mechanisch wirkende Schädlichkeit, welche zu Pylorusverschluss und hernach zu Hypersecretion, Ueberdehnung des Magens und reichlichem Erbrechen führten oder die Magenausspülung 2 mal am Tage nothwendig machten. Ich habe alle diese Verhältnisse a. a. O. ausführlicher beschrieben und begründet.

Im Falle I und V, auch einmal im Falle III, kam ein rein mechanischer Abschluss von Magen und Darm zu Stande und zwar im Falle I und III durch Abknickung des Duodenum in Folge Herabsinkens des überfüllten Magens und im Falle V durch Fremdkörper. In allen anderen Anfällen war der Pylorusverschluss ein spastischer, durch Reizung von Seiten des Mageninhaltes. Die durch die Retention der Ingesta mehr als gewöhnlich gereitze Magenschleimhaut reagirte mit gewaltiger continuirlicher Saftsecretion. Die vom Magen auf diese Weise abgesonderte Flüssigkeit enthielt nur im Fall III (und wahrscheinlich auch IV) constant freie Salzsäure, sonst fehlte diese. Der Menge nach war die in den Magen ergossene Flüssigkeit trotz fehlender oder sehr verminderter Zufuhr von Speise uud Trank so gross, dass das erweiterte Organ davon überfüllt war — selbst bei 2 maliger Magenspülung am Tage — und in Folge davon die Harnmenge auf 500—300 ccm zurückging, sogar Anurie erzeugt wurde. Dabei war, namentlich im Falle V, der Puls sehr klein und kaum fühlbar geworden und das Blut eingedickt (6 600 000 rothe Blutkörperchen).

Nunmehr ist die Disposition zur Tetania gastrica gegeben und zwar dadurch, dass der schon in Folge von Unterernährung geschwächte Körper durch die Vorgänge im Magen in verhältnissmässig kurzer Zeit beträchtliche Mengen von Wasser verlor.

Es ist also doch die Kussmaul'sche Theorie von der Wasserverarmung des Organismus über das erträgliche Maass hinaus, die Theorie von der Austrockung der Gewebe, insbesondere von Muskel und Nerv und vom Centralnervensystem und von der Eindickung des Blutes am meisten geeignet, die Entstehung der Disposition zu tonischen Muskelkrämpfen zu erklären. In diesem Zustande kann jeder mit grösserer Muskelanstrengung verbundene Vorgang, wie starkes Erbrechen oder eine längerdauernde Magenausspülung die Gelegenheitsursache zum Auftreten eines Krampfanfalles werden.

Kussmaul hat die nach ihm benannte Hypothese, die aber eine auf klinischer Beobachtung beruhende Thatsache ist, nur zur Erklärung der Entstehung von tonisch symmetrischen Muskelkrämpfen gebraucht.

Nun hat aber mein Fall V gezeigt, dass die klinische Beobachtung und die Section eine hochgradige Eindickung des Blutes und Eintrocknung der Gewebe auch als Ursache einer unanfechtbaren Magendilationstetanie ergab. Der zuerst von Fr. Müller erhobene Befund einer Vermehrung der rothen Blutkörperchen, den nur Albu anzweifelt, ist durch meine letzte Beobachtung nicht nur bestätigt, sondern die Zahl der rothen Blutkörperchen sogar noch erheblich grösser als dort befunden worden.

Wenn demnach tonische Muskelkrämpfe und Tetanie bei Magenerweiterung dieselbe Ursache haben können, so ist der Zweifel wohl berechtigt, ob die Wirkungen dieser Ursachen, tonische Krämpfe und wirkliche Tetanie, so verschieden voneinander sind, wie ich das früher glaubte annehmen zu müssen.

Möglich ist ja, dass zur Erzeugung der Tetanie noch die Mitwirkung eines Giftstoffes nöthig ist. Der Fall V ist aber zur Stütze einer solchen Annahme keineswegs geeignet, da in der kritischen Zeit, welche zur Entwicklung der Disposition zur Tetanie führte, der Pylorus gänzlich verschlossen war und vom Mageninhalt nichts in den Darm gelangen konnte. Ueberdies war der während des ersten Tetanieanfalles entleerte Mageninhalt giftfrei. —

Hier können nur weitere klinische Beobachtungen, chemische Untersuchungen des Mageninhaltes und Sectionsbefunde, die sich auch auf das Nervensystem erstrecken, völlige Aufklärung bringen.

XVI.

Hirntumor und Hinterstrangsklerose.

Von

Dr. August Hoffmann
(Düsseldorf.)

(Mit Taf. VIII u. IX.)

Veränderungen in den Hintersträngen des Rückenmarks, welche bei Hirntumoren gefunden wurden, sind von den ersten Beobachtern als ein zufälliges Ereigniss gedeutet, und es wurde denselben keine besondere Wichtigkeit beigelegt. In neuerer Zeit hat aber durch die genauere Untersuchung des Rückenmarks, namentlich mit der Marchischen Methode, das Vorkommen von Veränderungen in den Hintersträngen eine besondere Bedeutung erlangt und, indem sich die Befunde mehrten, ist man dahin gelangt, derartige Erscheinungen als mehr oder weniger gesetzmässige anzusehen.

Die ersten Fälle, bei welchen sich Veränderungen in den Hintersträngen bei Hirntumor fanden, sind von Westphal, Türk und vor Allem von F. Schultze berichtet worden. Schultze fand bei einem 30jährigen Mann, welcher an einem Sarkom des vorderen Abschnitts des Gehirnbalkens zu Grunde gegangen war, bei der Obduction genau markirte Degenerationen der Fasciculi cuneati, also der Burdach'schen Stränge. Die Degeneration liess sich bis ins untere Dorsalmark verfolgen. Im Lendenmark verhielten sich die Hinterstränge normal. Schultze knüpft an diese Beobachtungen keine weiteren Betrachtungen an, doch steht es wohl ausser Frage, dass es sich hier schon um eine erste genauere Beobachtung derjenigen Erscheinungen gehandelt hat, welche in der neuesten Zeit die allgemeine Aufmerksamkeit mehr und mehr erregt haben. Dieselbe stammt aus dem Jahre 1876.

Eine zweite Beobachtung hat Wollenberg 1889 mitgetheilt. Bei einem 39jährigen Mädchen, welches an Tumor der linken Kleinhirnhemisphäre verstarb, fand sich bei der Obduction eine typische graue Hinterstrangdegeneration und Degeneration der aufsteigenden Trigeminus-Wurzel. Gedeutet wurde der Fall als eine zufällige Complication von Tabes mit Hirntumor.

1894 brachte Carl Mayer 2 Fälle, von denen der erste einen Tumor in der linken Frontalregion aufwies und dabei Degeneration in den Hintersträngen, vorzugsweise im oberen Lumbal- sowie im Dorsal- und Cervicalmark. Die Kniereflexe waren bei diesem Kranken geschwunden. Auch in dem zweiten Falle, bei einem 46jährigen Manne, fehlten die Kniereflexe bei einem vom vorderen Ende der Falx ausgehenden Tumor, welcher die Frontallappen verdrängt und comprimirt hatte. Auch hier wurden Degenerationen in den Hintersträngen, speciell den Burdach'schen Strängen, sowie in der hinteren medialen Wurzelzone gefunden. Die Degeneration war in den Halstheilen mehr, als wie in den Lendentheilen, ausgesprochen.

1895 untersuchte Dinkler einen Fall von Hydrocephalus mit Tumor des Parietallappens und fand dabei Degeneration der Hinterstränge von der Cauda equina bis zur ersten Cervicalwurzel reichend. Er deutete die Erscheinung als eine Folge der Inanition, oder als Vergiftungserscheinung von Seiten der Geschwulst.

Der Dinkler'schen Beobachtung folgte die Mittheilung von A. Pick, welcher 5 Falle von Hirntumor mittheilt, bei welchen sich Degenerationen in den Hintersträngen fanden.

1896 theilte Besold aus der Strümpell'schen Klinik 2 Fälle von Gehirntumoren mit, von denen einer ebenfalls Degeneration in den Hintersträngen aufwies.

Diesen folgte 1897 die Arbeit von Ursin, welcher unter Mittheilung von 3 Fällen aus der Anton'schen Klinik ebenfalls bei Tumoren und zwar einem in der linken Hemisphäre localisirten, einem zweiten des linken Occipitallappens, sowie einem dritten des linken Thalamus opticus Degenerationen in den Hintersträngen nachwies.

Ebenfalls im Jahre 1897 theilte Hoche 3 Fälle mit, von denen 2 beim Bestehen von Tumoren des rechten Stabkranzes und in der Kleinhirnhemisphäre ebenfalls Degenerationen in den Hintersträngen zeigten, die Hoche ebenso wie Mayer als von durch vermehrten Druck hervorgerufenen Ernährungsstörungen abhängig auffasst.

Von Kirchgässer ist noch ein Fall aus der Schultze'schen Klinik mitgetheilt, in welchem ein Spindelzellensarkom des rechten Stirnlappens mit Degenerationen in den Hintersträngen einherging.

Ganz neuerdings haben Batten und Collier in einer grösseren Arbeit, auf welche später noch genauer zurückzukommen ist, nicht weniger als 29 Fälle von Hirntumor mitgetheilt, von welchen 11 ausgesprochene, 9 geringfügige und 9 keine Degenerationen in den Hintersträngen erkennen liessen.

Die meisten der Beobachter haben nur geringfügige Degenerationen gefunden, welche allein mit der Marchi'schen Methode darzustellen

waren; es handelte sich also um relativ frische Veränderungen. Nur die Fälle von Wollenberg, Dinkler, Besold und einige wenige von Batten und Collier mitgetheilte zeigten, aber meist in nur geringer Ausdehnung tiefgreifendere Zerstörungen, die auch mit der Weigert'schen Markscheidenfärbung nachzuweisen waren. Diesen seltenen Fällen reiht sich ein von mir vor Kurzem beobachteter und genau untersuchter Fall an und giebt, da er gegenüber den bisherigen Befunden vielfach abweichende Erscheinungen darbot, mir Veranlassung, auf die Beziehung von Hirntumor zur Hinterstrangsklerose näher einzugehen. Ich gebe zunächst die Krankengeschichte des Falles wieder:

52 Jahre alter Arbeiter, keine Lues, Erkrankung mit Unsicherheit der Beine, kurz darauf linksseitige Hemiplegie und Hemianästhesie allmählich entstehend, Delirien, Fehlen der Sehnenreflexe beiderseits, Ataxie im rechten Bein. Keine Stauungspapille. Tod 4 Monate nach Beginn der Krankheitserscheinungen.

Anatomisch: Gliosarkom der rechten Hemisphäre, absteigende frische secundäre Degeneration der Pyramidenstränge, Degeneration bestimmter Bezirke der Hinterstränge, vorzugsweise im Lendenmark.

Jakob Pick, 52 Jahre alt, Eisenbahnarbeiter in Düsseldorf, trat in die Beobachtung ein am 6. Novbr. 1897. Die Eltern des Pat. sind hochbetagt gestorben, Geschwister hat er keine. Weder von Eltern noch von Verwandten ist ihm je ein Nervenleiden bekannt geworden.

Er selbst war 2 mal verheirathet und hatte 7 Kinder, wovon 4 klein gestorben sind und eins an Tuberculose zu Grunde ging, ebenso wie seine erste Frau; die zwei noch lebenden Kinder sind gesund. Er selbst war stets gesund, lebte regelmässig und hat niemals im Trinken, Rauchen oder geschlechtlich excedirt. Er hat auch nie eine luetische oder gonorrhoische Infection durchgemacht.

Als Beginn seiner Krankheit bezeichnet er den 16. Sept. 1897; eine Ursache ist ihm nicht bekannt; Erkältungen, Verletzungen gingen nicht voraus. Es giebt aber auf genaues Befragen hin schon zu, vom 2. Sept. an leichte Müdigkeit im linken Bein verspürt zu haben und beim Gehen, namentlich im Dunkeln etwas unsicher gewesen zu sein. Am 16. Sept. bemerkte er früh Morgens beim Heruntergehen auf der Treppe, dass er mit dem linken Bein mehrfach einknickte. Er liess den Arzt rufen, der ihn im Zimmer umhergehend fand mit etwas nachschleppendem linken Bein; er gab an, sehr müde sich darin zu fühlen. Auf die verschiedenen Einreibungen mit einem indifferenten Mittel hin besserte sich der Zustand, so dass er am 21. Sept. wieder seine schwere Arbeit aufnehmen konnte. Zum Orte seiner Arbeit hatte er $^1/_2$ Stunde zu gehen, wobei er nichts Krankhaftes verspürte. Als er des Abends längere Zeit auf einem Stuhl gesessen hatte und nun aufstand, konnte er mit dem linken Bein kaum auftreten, da es sofort zusammenknickte, so dass ihm das Gehen fast zur Unmöglichkeit wurde. Am Arm eines Arbeitsgenossen schleppte er sich mit furchtbarer Mühe nach

Hause. Kurz vor Eintritt dieser Verschlechterung war es ihm während einer Urinentleerung ganz schwarz vor den Augen geworden und von diesem Augenblick datirt er die Verschlimmerung seines Leidens. Schwindelgefühl oder Kopfschmerz hatte er nicht Von 21. Sept. an war er meistens bettlägerig und ans Haus gefesselt.

Die damalige ärztliche Untersuchung ergab, wie der behandelnde Arzt (Herr Dr. Dormann) mir mittheilte, Schwäche des linken Beines mit Fehlen des Patellarreflexes auf derselben Seite, auf der rechten Seite war der Patellarreflex sicher noch vorhanden; auch am linken Bein soll am 16. Sept. der Reflex noch vorhanden gewesen sein.

Am 22. Sept. merkte der Pat. zuerst leises Kriebeln in den linken Fingerspitzen und einige Tage später Ziehen und ein Gefühl von Geschwollensein, sowie ein Gefühl wie Ameisenlaufen im ganzen linken Arm. 3 Tage später traten Schmerzen und Schwäche im rechten Bein auf, während er im linken Besserung zu verspüren glaubte. Damals wurde auch eine Gefühlslähmung an der inneren Seite des linken Oberschenkels constatirt, die sich auf die Haut des Adductorengebietes beschränkte. Während das rechte Bein sich nicht verschlechterte, wurde das linke Bein immer schwächer und es vergrösserte sich auch das Gebiet der Anästhesie. Auch der linke Arm wurde täglich schwächer, bis er schliesslich gänzlich gelähmt war. Seit Mitte October trat auch eine Schwäche im unteren Facialisgebiet auf.

Es bestand niemals Kopfschmerz, nie Erbrechen. Der Stuhlgang war anfangs verstopft, ist aber jetzt regelmässig, ebenso ist der Appetit gut, die Sprache soll seit 8 Tagen etwas schleppend geworden sein, Seh- oder Gehörstörungen bestehen nicht; er muss häufig Urin lassen; die Urinentleerung geht langsam. Husten, Heiserkeit bestehen nicht, der Schlaf ist mässig gut, oft unterbrochen, Schmerzen hat er gar keine im Körper. Zu bemerken ist, dass seit Beginn seiner Erkrankung weder Erectionen noch Pollutionen eingetreten sind.

Status praesens am 11. November 1897. Der Pat. ist ein ziemlich grosser, kräftig gebauter Mann, von guter Körpermusculatur und normalem Fettpolster. Das Capillitium ist dicht, wenig ergraut, die Hautfarbe gesund, der Kopf ist symmetrisch, die Zunge wird gerade herausgestreckt, zittert nicht und ist nicht belegt, das Gaumensegel wird gleichmässig gehoben, die Sprache ist normal, vielleicht etwas verlangsamt.

Beim Anblick des Gesichtes bemerkt man, dass der linke Mundwinkel etwas herabhängt und die Nasenspitze etwas nach rechts gedreht erscheint. Der Augenschluss ist gut, ebenso das Runzeln der Stirn und Emporziehen derselben, die Augenbewegungen sind normal, die Lidspalte ist beiderseits gleich, die Pupillen sind beide stecknadelkopfgross und reagiren weder auf Licht noch auf Accomodation. Mundspitzen und Pfeifen ist nicht möglich, die Kaumuskeln sind beiderseits gleichmässig in Action zu setzen.

Die Hals- und Schultermuskeln der linken Seite sind willkürlich nicht zu bewegen, er kann die linke Schulter überhaupt nicht emporziehen, dagegen ist das Drehen und Heben des Kopfes in normaler Weise möglich. Der rechte Arm kann in allen Gelenken normal bewegt werden. Am Dynamometer drückt er mit der rechten Hand 30 kg. Der Umfang beider Ober- und Unterarme ist gleich.

Der linke Arm ist total gelähmt, es ist keine Bewegung in irgend einem Gelenk möglich. Passiv sind alle Gelenke gut beweglich. Die

Sensibilität der linken Kopfseite, sowie des linken Armes ist für alle Gefühlsqualitäten gleichmässig aufgehoben, ebenso fehlen sowohl rechts wie links die Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten.

Die Beine liegen gerade neben einander, die Fussspitzen nach aussen und abwärts gebogen, die Musculatur beider Beine fühlt sich ziemlich schlaff an, doch zeigt sich nirgendwo eine eigentliche Atrophie. Der Oberschenkel, 15 cm über der Patella gemessen, hat rechts einen Umfang von 42, links von 40 cm, der Unterschenkel misst 12 cm unterhalb der Patella rechts 32,5 cm, links 32 cm.

Mit dem rechten Bein kann er jede Bewegung activ ausführen, ebenso wenig steht der passiven Beweglichkeit beiderseits eine Hemmung entgegen. Die Kraft aber ist in allen Muskeln entschieden geringer als normal. Beim Berühren des linken Knies mit der rechten Ferse macht der rechte Fuss starke Schwankungen, ebenso bei dem Versuch, einen Kreis in der Luft zu beschreiben. Es besteht statische und motorische Ataxie.

Das linke Bein dagegen liegt vollständig bewegungslos. Beim Versuch, dasselbe von der Unterlage zu erheben, sieht man nur eine kurze fruchtlose Zuckung im Quadriceps auftreten. Das Knie kann activ weder gebeugt noch gestreckt werden, Bewegungen im Fuss oder in den Zehen sind ebenfalls nicht möglich.

Die Sensibilität ist auf der rechten Seite intact, auf der linken ganzen Rumpfhälfte und im linken Bein vollständig aufgehoben. Der Bauchdeckenreflex fehlt links, rechts ist er schwach angedeutet, die Patellar- und Achillessehnenreflexe fehlen beiderseits vollkommen, der Cremasterreflex ebenfalls, der Fusssohlenreflex ist rechts vorhanden. Reizt man die linke Fusssohle oder das linke Bein durch sehr starkes Kneifen oder durch einen starken faradischen Strom, so entsteht in demselben mitunter plötzlich eine heftige Zuckung, so dass das ganze Bein von der Unterlage erhoben und mit stark gebeugtem Unterschenkel hoch emporgezogen wird. Diese Reflexbewegung entsteht aber nur bei sehr starken oder oft wiederholten Reizen, bei schwachen Reizen tritt keinerlei Reflexzuckung auf. Die elektrische Erregbarkeit ergab nirgendwo Entartungsreaction, aber eine geringe Herabsetzung der Erregbarkeit auf der linken Seite für beide Stromesarten. Die Untersuchung des Urins ergab keine Abnormität, es bestand kein Fieber.

Die Untersuchung des Augenhintergrundes ergab normale Papillen. Die Gefässe sind nicht verengt oder geschlängelt und lassen sich bis in die Mitte der Papille gut verfolgen.

Die Sehschärfe ist nicht wesentlich herabgesetzt; es besteht mässige Presbyopie.

Die auf Grund dieses Befundes gestellte Diagnose lautete: Gehirntumor bei einem nebenbei an Tabes dorsalis erkrankten Manne.

In den folgenden Tagen blieben die Erscheinungen nahezu constant. Der Kranke wurde der besseren Pflege halber dem Marienhospital überwiesen. Hier wurde er einer Schmierkur unterzogen, erhielt Jodkali, ohne dass die Krankheitserscheinungen sich änderten. Mitte December wurde er aus dem Spital entlassen und kam wieder nach Hause. Der Kranke hatte inzwischen Kopfschmerzen bekommen, und als ich ihn des letzte Mal untersuchte, fand ich ihn delirirend, so dass genaue Sensibilitätsprüfungen nicht

mehr möglich waren. Die Pupillen waren ebenso eng wie früher, reagirten nicht für Licht und Beschattung; der Kranke liess unter sich, Urin träufelte ab; die Sehnenreflexe fehlten an Armen und Beinen. Am 4. Januar starb der Kranke nach heftigen tagelangen Delirien plötzlich.

Die Autopsie fand statt am 5. Januar 1898, 22 Stunden nach dem Tode (Kreiswundarzt Dr. Hofacker).

Aus dem Protokoll hebe ich hervor, dass nur gestattet wurde, die Kopf- und Rückenmarkshöhle zu eröffnen. Das Schädeldach war auffallend dick und schwer. Die Dura war rechts mit dem Schädeldach etwas verwachsen und an diesen Stellen war das Schädeldach dünner. Die Dura war mässig blutreich. Die Pia ist auf der linken Hemisphäre in der Nähe des Scheidels diffus getrübt; längs der Gefässe ziehen punktförmige und streifige Trübungen. Durch Serum ist die Pia stellenweise blasig abgehoben, die Hirnwindungen auf der rechten Seite sind abgeflacht, die Furchen verstrichen.

Das Gehirn wurde an der Basis abgelöst und durch Frontalschnitte in ca. 3 cm dicke Scheiben zerlegt. Es fand sich in demselben ein sehr umfangreicher Tumor der rechten Hemisphäre, welcher Centrum ovale, Nucleus caudatus und die übrigen grauen Kerne der rechten Seite zum Theil zerstört hat. Der Tumor reicht nach vorn bis unter die vordere Centralwindung und in den Schläfenlappen. Er ist dort auf dem Frontalschnitt etwa fünfmarkstückgross. Er hat den Thalamus opticus in seinen vorderen Partien zur Seite gedrängt und dadurch den rechten Seitenventrikel verkleinert (Fig. 1 auf Tafel VIII. IX). Der linke Ventrikel ist dagegen etwas erweitert. Nach hinten reicht der Tumor bis in den Hinterhauptslappen. Die Grenzen des Tumors sind nur theilweise scharf. Es finden sich in demselben zahlreiche Erweichungsherde und Blutungen, welche ihm ein rothgesprenkeltes Aussehen verleihen. Der Tumor durchsetzt vielfach den Thalamus opticus und hat ihn in den hinteren Partien stellenweise zerstört, ebenso den Nucleus caudatus und die innere Kapsel, namentlich in ihrem hinteren Drittel, woselbst Tumormassen und Erweichungsherde sie ganz einnehmen. Der rechte Seitenventrikel ist im hinteren Theile fast ganz obliterirt und von Tumormasse eingenommen. Das Lumen des rechten Seitenventrikels ist dort auf ein Minimum zusammengesunken.

Die Länge der Ausdehnung des Tumors, am gehärteten Gehirn gemessen, von vorn nach hinten beträgt 11 cm, von oben nach unten 5,5 cm. In demselben sind gelbliche und grau verfärbte Stellen zu sehen. Von der Hirnsubstanz unterscheidet sich der Tumor ziemlich scharf, aber stellenweise scheint er direct in die Hirnmasse überzugehen. Derselbe zerstört auch noch einen Theil des Balkens in seinen hinteren Partien und greift ebenfalls auf den Fornix an dieser Stelle über. Die Ausgangsstelle des Tumors ist mit aller Sicherheit nicht nachzuweisen, doch scheint er von der Wand des linken Seitenventrikels seinen Ausgang genommen zu haben. Das Rückenmark fühlt sich in seinen hinteren Partien derber an. Das Halsmark ist ebenso wie die Medulla oblongata etwas unsymmetrisch, indem die linke Hälfte verschmälert erscheint. In den Hintersträngen und im linken Seitenstrange sieht man schwach gelbliche Färbung.

Zur mikroskopischen Untersuchung wurde Gehirn und Rückenmark in 10 proc. Formol verbracht und verblieb in dieser öfter gewechselten Lösung fast 2 Jahre. Untersucht wurde dann der Tumor, Theile der Gehirnrinde sowie Medulla oblongata und Rückenmark in den verschiedensten Höhen-

abschnitten. Der Tumor wurde in den einzelnen Stücken untersucht, welche mit Hämatoxylin und nach van Gieson und Weigert gefärbt waren. Es stellte sich dabei heraus, dass es sich um ein zellreiches Gewebe handelt, in welchem die Bindesubstanz deutlich erkennbar ist. Vom Protoplasma der Zellen gehen stellenweise reichliche faserige Fortsätze aus, welche dieselben als Gliazellen erkennen lassen. Eine abscheidende bindegewebige Schicht gegen das normale Gewebe lässt sich nicht constatiren, wohl aber durchziehen mehrfach bindegewebige Stränge die Tumormasse. Nervenfasern wurden im Bereich der Tumormasse nicht aufgefunden. Blutgefässe enthält der Tumor verhältnissmässig wenig, doch finden sich überall Blutaustritte, welche das anliegende Gewebe in grösserer und geringerer Ausdehnung zerstört haben. Man findet vielfach hyaline Degeneration der Zellen und des Zwischengewebes. — Untersucht wurden ferner Stücke der Grosshirnrinde, des Kleinhirns, die innere Kapsel, die Medulla oblongata und das Rückenmark in zahlreichen Segmenten.

1. Grosshirn.

Es wurde ein Stück Grosshirnrinde aus dem Beincentrum der linken Extremität entnommen. Man findet in der Hirnrinde keine besondere Verschmälerung, keine sonstigen Veränderungen. Die Pyramidenzellen sind deutlich erhalten, zeigen wohlausgebildete Kerne. Die weisse Substanz enthält neben gutgefärbten Markfasern eine grosse Menge von degenerirten Fasern, in welchen das Mark eine Färbung nicht annimmt. In der Nähe des Tumors nehmen die Nervenfasern mehr ab und der Schnitt bekommt ein durchscheinendes gelbliches Aussehen. Die Neurogliakerne sind auffallend vermehrt, das Gliagewebe scheint etwas dichter zu sein als normal. Die Blutgefässe sind wenig gefüllt, ihre Wandungen sind normal. Weitere Stücke über dem Tumor befindlicher Hirnpartien ergaben den gleichen Befund. Die Gehirnrinde der linken Hirnhemisphäre erwies sich als normal.

2. Rückenmark.

Vor Darlegung des erhobenen Befundes möchte ich einige Bemerkungen über die angewandte Technik vorausschicken.

Da die Präparate fast 2 Jahre in 10 proc. Formol gelegen hatten, bevor ich dazu kam, dieselben untersuchen zu können, zeigte sich, dass die Färbbarkeit derselben für die gewöhnliche Methode der Markscheidenfärbung sehr gelitten hatte. Ich versuchte es nach der von Gudden angegebenen Modification, indem die Schnitte in einer 0,05 proc. Lösung von Chromsäure bis zu 3 Tagen vorbehandelt wurden. Trotzdem war die nachher erzielte Färbung nach Pal und Weigert, namentlich aber letztere nur unvollkommen; es zeigte sich nämlich, dass das Mark sich nicht gleichmässig blau färbte, sondern perlschnurartig mit feinen Zwischenräumen. Eine solche Färbung war bereits Juliusburger (Neurol. Centralbl. 1897. S. 259) aufgefallen, der daraus auf eine feinere Structur der Markscheiden schliessen zu dürfen glaubte. Durch Verbringen der Stücke aus dem Formol direct in die von Weigert angegebene Lösung von 2 proc. Chromalaun und 5 proc. Kaliumbichromat für 4 Tage, dann Celloidin-Einbettung und Einlegen der Schnitte in eine 5 proc. Chromsäure-Lösung, wobei diese mit den Schnitten nach dem Vorgange Lissauer's bis zum Auftreten feiner Blasen erhitzt wurde, kam eine ausreichende Chromirung zu Stande. Nach Erkalten und Abspülen

wurden die Schnitte in die Weigert'sche Hämatoxylin-Lösung gebracht nnd in dieser wiederum erhitzt und dann nach Pal differenzirt. Die so erhaltenen Präparate zeigten eine prachtvolle Färbung der Markscheiden, wie man sie auch sonst nach Pal'scher Färbung erhält, und die Degenerationen waren sehr deutlich zu erkennen. Die Färbung mit Anilin blue blak, mit Nigrosin und nach van Gieson gelang ohne weitere Vorbehandlung an den mit Chromalaun und Kaliumbichromat vorbehandelten Stücken. Die Marchi-Färbung dagegen bot wiederum Schwierigkeiten. Brachte man die Stückchen aus dem Formol direct in die Marchi'sche Flüssigkeit von 1 Theil 1 proc. Osmiumsäure und 2 Theilen Müller'scher Flüssigkeit, so zeigte sich nur am Rande eine intensive Schwärzung, während die mittleren Partien des Präparates anscheinend unvollkommen beeinflusst blieben. Einer Anregung von Hamilton (Brain 1897. S. 180) folgend, der für Schnitte eine ähnliche Methode angegeben hat, habe ich die für Marchi-Färbung bestimmten Stückchen in eine Lösung gebracht, welche dadurch hergestellt wurde, dass 10 Gramm eines bereits seit einem Jahre in Müller'scher Flüssigkeit befindlichen Gehirns im Mörser verrieben wurden, der entstandene Brei mit 50 Gramm Müller'scher Flüssigkeit verrührt und nach einstündigem Verweilen filtrirt wurde. In dieser Lösung liess ich die Stückchen 4 Tage im Brutofen bei 25 Grad und dann brachte ich sie 12 Tage in die obenerwähnte Marchi-Flüssigkeit.

Es zeigte sich nun an den Präparaten eine sehr deutlich erkennbare Degeneration, wie sie unten beschrieben wird. Die Färbung nach Nissl habe ich an in Alkohol nachgehärteten, direct aus dem Formol genommenen Stücken versucht. Da die Schnitte nicht genügend dünn ausfielen, wurden die Stückchen in Paraffin eingebettet und so geschnitten. Sowohl die Färbungen nach Nissl, wie die nach Held, sowie auch Thionin-Färbung, und des Ferneren die von Sorgo und Luithlen angebenen Modificationen mit Unna's polichromem Methylenblau, Entfärbung in Glycerin-Aethermischung wurden versucht. Es fand sich nun bei all' diesen Färbungen, dass das Aequivalentbild der Vorderhornzellen vielfach von dem Nissl'schen erhebliche Abweichungen zeigte, indem durchweg die Tigroidkörper zerfallen waren zu einer feinkörnigen Masse. Die Protoplasmafortsätze waren meist wie abgeschnitten und der pericelluläre Raum vergrössert. Da mir keine normalen Präparate von ähnlich langem Verweilen in Formollösung zur Verfügung standen, so habe ich diese Zellbefunde nicht zu deuten gewagt. Ich gebe dieselben aber hiermit kurz wieder, da in ähnlichen Fällen auch sonst Veränderungen an den Vorderhornzellen gefunden wurden. Ausser dem körnigen Verfall des Protoplasma zeigten verschiedene Zellen Verschwinden des Kernes, Wandständigkeit desselben, sowie Pigment-Anhäufungen, auch Vacuolen fanden sich in einzelnen Zellen. Bei der noch immer nicht vollkommen gesicherten Deutung der Veränderungen der Ganglienzellen bei Nissl-Färbung verzichte ich darauf, diese Befunde zu verwerthen, indem ich zugleich die Möglichkeit zugebe, dass es sich um Veränderungen des Aequivalentbildes handeln kann, die durch den langen Aufenthalt im Formol entstanden eind, zumal einige andere Färbemethoden ja auch gewisse Schwiergkeiten boten.

Zu betonen ist dabei, dass auch mit van Gieson'scher Lösung und mit Anilin blue-blak gefärbte Zellen Kernschwund und Schrumpfung, namentlich aber körnige, offenbar, wie die Marchi-Methode erkennen liess, von

Fetttröpfchen herrührende Trübung des Protoplasmas zeigten, und zwar nur die Vorderhornzellen des Rückenmarks, während die Oblongatakerne und die Gehirnrinde fast nur Zellen mit normaler Structur und wohlerhaltenen Kernen erkennen liessen. Die Veränderungen der Vorderhornzellen waren schon im Halsmark deutlich, fanden sich aber namentlich im Lendenmark und Sacralmark.

Die Untersuchung des Rückenmarks ergab nun im Einzelnen folgende Verhältnisse:

Erstes Cervical-Segment. Die Nervenfasern der Vorderstränge sind normal, ebenso die der grauen Substanz. Der linke Seitenstrang zeigt sich weniger stark gefärbt nach Weigert wie der rechte. Die dichten Bündel der Pyramidenstränge sind gelockert. Das zwischen den Bündeln liegende Gewebe ist stellenweise verbreitert und in den Bündeln selbst zeigen sich zwischen normal erhaltenen Fasern zahlreiche Lücken. Die Nervenfasern sind vielfach degenerirt. Das Myelin ist in grössere und kleinere Stücke zerfallen. Die Axencylinder sind vielfach nicht mehr nachweisbar. Nach van Gieson zeigt sich eine starke Vermehrung des gliösen Zwischengewebes. Während im rechten Pyramidenstrang Nervenfaser an Nervenfaser gelegen ist, liegen im linken die Fasern vereinzelt und namentlich die dickeren Fasern sind geschwunden. Es finden sich in den Lücken des Zwischengewebes vollkommen leere Felder, aber auch marklose Axencylinder, die vielfach gequollen sind. Ein Schnitt durch die erste hintere Cervicalwurzel zeigt keinen Faserausfall im extramedullären Verlauf. An der Durchtrittsstelle der Wurzel durch die Pia sind die Fasern verschmächtigt und weniger zahlreich färbbar. In der Wurzeleintrittszone ist keine Degeneration, wohl aber findet sich schon makroskopisch sichtbar ein kleines Feld der Goll'schen Stränge degenerirt, welches sich beiderseits unmittelbar dem Septum medianum und der Peripherie anlegt, sich nach vorn zu verschmächtigt und etwa in der Mitte des Septum medianum endet. Das centrale Feld, sowie die Burdach'schen Stränge und die Wurzeleintrittszone zeigen diese Degenerationen nicht. Auch in dieser degenerativen Zone finden sich mikroskopisch zahlreiche Schollen im Mark der Nervenfasern. Die Zahl der letzteren ist sehr reducirt, in den hintersten Partien fast ganz fehlend. Das Gliagewebe ist reichlicher an den Stellen des Zerfalls der Nervenfasern. Die Stränge sind dicker und auf van Gieson-Präparaten sieht die auf Weigert-Präparaten hellgebliebene Gegend intensiver roth gefärbt aus als die übrigen Partien der Hinter- und Seitenstränge. Die Blutgefässe, insbesondere auch die der Pia, zeigen keine Veränderungen, auch in den Seitensträngen zeigt sich ein vereinzelter Faserausfall auf der rechten Seite. (Fig. 2.)

Mittlere Halsanschwellung. Die graue Substanz ist normal, abgesehen von den Eingangs erwähnten Veränderungen. In der weissen Substanz des linken Seitenstranges zeigt sich nach Weigert-Pal ein mässiger Faserausfall, der auf das Gebiet der Pyramidenbahnen beschränkt ist. Während rechts Faser an Faser gelegen ist, sind links grössere Zwischenräume vorhanden, die mit zerfallenen Markscheiden und Gliagewebe ausgefüllt sind. Grössere Veränderungen zeigen sich aber im Gebiete der Hinterstränge. Schon makroskopisch sieht man auf Weigert-Präparaten die Goll'schen Stränge in ihrem hinteren Drittel gelichtet, so dass sie an dieser Stelle gänzlich durchscheinend sind. Bei mittlerer Vergrösserung zeigt sich an

dieser Stelle ein starker Faserausfall, der einen keilförmigen Bezirk zur Rechten und Linken des Septum, links etwas mehr wie rechts, einnimmt. In demselben sind die Nervenfasern ausserordentlich gelichtet. Die Zwischenräume zwischen den Fasern sind erheblich vergrössert und stellenweise sind dieselben ganz geschwunden. Der Zwischenraum wird von vermehrtem Gliagewebe eingenommen, der ventrale Abschnitt der Hinterstränge ist dabei vollkommen normal. In den Burdach'schen Strängen, sowie in der Wurzeleintrittszone sind die Veränderungen geringfügig. Die Lissauer-schen Felder sind erhalten. (Fig. 3. u. 4.)

In Marchi-Präparaten zeigt sich im Bereich der Hinterstränge bereits makroskopisch eine helle Stelle. In der hinteren Wurzeleintrittszone liegen nahe der grauen Substanz zahlreiche schwarze Punkte; auch über dem ganzen Querschnitt beiderseits finden sich vereinzelt schwarze Punkte. Eine besondere Dichtigkeit erhalten diese aber nur in dem rechten Vorderstrang und zwar in einer der Fissura mediana anterior dicht anliegenden schmalen Zone, welche sich ein wenig um den vorderen Rand der Fissur an der Peripherie nach aussen erstreckt. Ebenso findet sich im linken Seitenstrang der grauen Substanz, dem Hinterhorn dicht anliegend, nicht ganz bis zur Peripherie reichend, eine nach vorne eine Linie, welche man durch den vorderen Rand der weissen Commissur gelegt hat, nicht überschreitende Stelle, in der die schwarzen Punkte äusserst dicht liegen. Auch in den einstrahlenden hinteren Wurzeln sieht man vielfach vereinzelte Schollen liegen (15fache Vergrösserung). Es ist also in dem Pyramidenseitenstrang links wie Pyramidenvorderstrang rechts eine ausgeprägte Marchi-Degeneration vorhanden, während im Uebrigen kein Theil des Querschnitts gänzlich frei von feinen Punkten ist. Am wenigsten dunkle Punkte liegen in dem mit Weigert-Degeneration am meisten behafteten hinteren Abschnitt der Goll'schen Stränge, während umgekehrt der rechte Pyramidenvorderstrang mit Weigert gar keine, der linke Pyramidenseitenstrang in denselben Querschnitten nur eine geringfügige Degeneration erkennen lässt. Die Gowers'sche und Flechsig'sche Kleinhirnseitenstrangbahn sind nicht degenerirt, weder an Marchi- noch an Weigert-Präparaten. Mit starker Vergrösserung sieht man deutlich, dass die Schollen und runden Punkte, welche nach Marchi sich schwarz färben, sowohl im Seitenstrang wie im Vorderstrang in den Maschen der Glia liegen, welche sonst von normalen Nervenfasern ausgefüllt werden (Gegenfärbung nach v. Gieson). Längschnitte wurden nicht gemacht. Die extramedullären Wurzeln zeigen weder nach Marchi noch nach Weigert einen Faserausfall. Das Halsmark ist etwas unsymmetrisch, indem die linke Hälfte etwas verschmächtigt erscheint; jedoch ist diese Veränderung nur unbedeutend.

Oberes Brustmark. Nach Weigert findet sich hier nur eine kleine Degenerationszone, welche sich auch hier wie im Halsmark im Wesentlichen auf den hinteren Abschnitt der Goll'schen Stränge beschränkt. Der Faserausfall ist anscheinend nicht so stark wie im Halsmark. Burdach'sche Stränge, Lissauer'sche Felder sind normal, ebenso die extramedullären Wurzeln. Der linke Seitenstrang ist nur wenig gelichtet. Die graue Substanz zeigte keine Anomalien, auch die Clarke-schen Säulen sind intact. Nach Marchi zeigt sich ebenso wie im Halsmark eine ziemlich starke Degeneration der rechten Pyramidenvorderstrangbahn, in welcher die Schollen dicht gehäuft erscheinen, ebenso im Pyra-

midenseitenstrang. Hier erstreckt sich die stärkere Häufung der schwarzen Punkte nicht ganz bis zum Rande und nicht über die durch das hintere Ende der Fissura anter. gelegte Linie nach vorn hinaus. Auf dem ganzen Querschnitt finden sich auch hier schwarze Punkte, die in den degenerirten Partien der Hinterstränge jedoch fast ganz fehlen, wohl aber sich in den der grauen Substanz anliegenden Partien finden. Die extramedullären Wurzeln zeigen nur vereinzelte Punkte und sind im Allgemeinen intact. (Fig. 5.)

Unteres Dorsalmark und oberes Lendenmark. Die in den Hintersträngen sichtbare Degeneration ist auf Weigert-Präparaten mehr ausgedehnt als wie im Brust- und Lendenmark. Sie umfasst das gesammte Gebiet der Hinterstränge mit Ausnahme des ventralen, sowie des ovalen dem Septum beiderseits anliegenden Feldes. Die Degeneration betrifft hier nicht nur die Goll'schen, sondern erstreckt sich auf die Burdach'schen Stränge und nimmt näher der grauen Substanz zu an Umfang ab. Die einstrahlenden Wurzeln sind stark gelichtet, auch die Lissauer'schen Felder zeigen starke Faserabnahme. Der linke Seitenstrang zeigt in seinen hinteren Partien auch eine wenig deutliche Lichtung. Die Clarke'schen Säulen sind intact, vordere Wurzeln und Vorderhörner ebenfalls. Die Degeneration in den Hintersträngen ist rechts stärker wie links. Die extramedullären hinteren Wurzeln scheinen hier lichter als die vorderen, aber nicht so stark gelichtet wie die Wurzeleintrittszone. Nach Marchi besteht hier eine intensive Degeneration im Gebiete des linken Seitenstrangs, während die Vorderstrangdegeneration rechts erheblich weniger ausgesprochen ist als in den entsprechenden Abschnitten des oberen Brust- und Halsmarks. Die Seitenstrangdegeneration ist hier etwas von der grauen Substanz abgerückt und liegt der Rückenmarksperipherie dichter an, auch reicht sie nicht mehr so weit nach vorn wie in den oberen Partien. In den nach Weigert ziemlich stark gelichteten hinteren Wurzeln finden sich nur wenig schwarze Punkte. (Fig. 6.)

Lendenanschwellung. Auch hier sieht man an Weigert-Präparaten schon makroskopisch eine starke Lichtung in den Hintersträngen, jedoch ist dieselbe nicht so intensiv wie im oberen Lendenmark. Dieselbe umfasst hier ebenfalls sowohl Goll'sche wie Burdach'sche Stränge und auch die Wurzeleintrittszone. Auch hier sind die extramedullären Wurzeln mehr gelichtet wie die vorderen Wurzeln und die einstrahlende Wurzelzone ist ebenfalls sehr gelichtet. Während auf normalen Controlpräparaten sich dichte Faserzüge von den Hintersträngen in die Hinterhörner begeben, fehlen hier diese Fasern zum grossen Theile. Auf selbst stark überfärbten Präparaten ist die Zahl der einstrahlenden Fasern nur gering. Der Faserschwund in den Hinterhörnern verschont nur die dorsale Zone und das mittlere ovale Feld. Im linken Seitenstrang ist nach Weigert eine Lichtung der Fasern nur wenig ausgesprochen, nach Marchi dagegen findet sich im linken Pyramidenseitenstrang wiederum eine, wenn auch nicht so hochgradige Degeneration wie in den oberen Partien. Dieselbe umfasst hier nur ein kleines der Peripherie anliegendes Feld in der Nähe der Hinterhörner. (Fig. 7.)

Sacralmark. Auch im Sacralmark erscheinen die Hinterstränge nach Weigert gelichtet, ebenso die extramedullären Wurzeln. In den Seitensträngen lassen sich keine Degenerationen mehr nachweisen. Leider sind

keine Spinalganglien zur Untersuchung herausgenommen worden, so dass über das Verhalten derselben hier nichts ausgesagt werden kann. Bei der geringfügigen Degeneration der extramedullären Wurzeln sind hochgradige Veränderungen in denselben allerdings unwahrscheinlich.

3. Medulla oblongata.

Schnitt in der Höhe der Pyramidenkreuzung. Die vom linken Pyramidenseitenstrang in die Kreuzung nach rechts ziehenden Fasern zeigen eine schon makroskopisch erkennbare erheblich hellere Färbung, als die dem rechten Seitenstrang entstammenden intensiv gefärbten Faserbündel. Die Lichtung der Pyramidenstränge nimmt centralwärts entschieden zu und die jetzt rechtsseitige Pyramidenbahn ist auf Weigert-Präparaten entschieden weniger gefärbt als die linke. Entsprechend diesem Verhalten ist auf mit Anilin blue-blak gefärbten Präparaten das Glianetz rechtsseitig dichter und engmaschig. Wo links wohlausgebildete Nervenfasern in den Maschen liegen, sind rechts vielfach einfache Lücken vorhanden. Auch in den Goll'schen Strängen zeigt sich beiderseits Degeneration, weniger in den Burdach'schen. Die Hinterstrangkerne, sowohl der Nucleus gracilis wie der Nucleus cuneatus, enthalten gut färbbare Zellen und sind nicht degenerirt. Die Oliven sind normal. Die Hirnnervenkerne zeigen keinen irgendwie stärker hervortretenden Kernschwund. Während in weiteren Schnitten aufwärts die Degeneration der Pyramidenbahnen an Stärke eher zuzunehmen scheint, sind die Schleifenbahnen intensiv gefärbt. Die Degeneration lässt sich verfolgen bis in den rechten Hirnschenkelfuss, während die Schleifenbahnen keine Degeneration aufweisen. Die rechte innere Kapsel enthält in ihren vorderen Partien neben zahlreichen degenerirten Fasern doch noch viele nach Weigert gut färbbare. Der hintere Theil der inneren Kapsel ist durch Blutergüsse und Tumorwucherung gänzlich zerstört.

Epikrise. Fasst man den anatomischen Befund kurz zusammen, so fand sich ein fast faustgrosses Gliosarkom der rechten Hemisphäre, welches einen grossen Theil des Centrum ovale, den hinteren Theil der rechten innern Kapsel und des Thalamus opticus und der benachbarten grauen Kerne einnimmt. Dasselbe hat den rechten Seitenventrikel comprimirt, den vorderen Theil der Kapsel ebenfalls verdrängt und comprimirt. Es findet sich in der Gehirnrinde oberhalb des Tumors ein Faserschwund, in der innern Kapsel ebenfalls und davon absteigend eine secundäre Degeneration der Pyramidenbahn, welche bis in die Medulla oblongata hin mit Weigert-Färbung sehr deutlich nachzuweisen ist. Im Rückenmark erscheint auf Weigert-Präparaten die Degeneration geringfügiger. Aber sowohl in dem rechten Pyramidenvorder- wie in den linken Seitensträngen zeigt sich eine sehr deutliche Marchi-Degeneration. Nebenher findet sich eine Degeneration der Hinterstränge, welche im Lendenmark am stärksten ausgesprochen ist und hier fast die ganzen Hinterstränge einnimmt. Die Lissauer'schen Felder sind im Lendenmark degenerirt, dagegen nicht die Clarke'schen Säulen und die Kleinhirnseitenstrangbahnen. Die hinteren Wurzeln

sind im Lendenmark und Sacralmark auch ausserhalb der Medulla gelichtet, jedoch entfernt nicht so stark wie die Hinterstränge selbst. Im oberen Brust- und Halsmark beschränkt sich die Degeneration auf die dorsalen Partien der Goll'schen Stränge und lässt sich verfolgen bis zu den Hinterstrangkernen, welche selbst normal sind. Weiter aufwärts findet sich keine Degeneration der sensiblen Bahnen, auch nicht im Hirnschenkelfuss. Es findet sich also, kurz gesagt, eine durch Anwesenheit des Hirntumors und die von ihm verursachte Compression resp. Zerstörung der innern Kapsel ausgehende und dadurch wohl erklärte absteigende Degeneration der Pyramidenbahnen, welche sich durch das ganze Rückenmark hindurch linksseitig erstreckt, und nebenbei eine Sklerose der Hinterstränge, welche am intensivsten im Lendenmark ausgesprochen ist und von da an bis zur Medulla oblongata emporsteigt. Während wir in der Degeneration der linken Pyramidenbahn eine verständliche und natürliche Folge der Leitungs- und Ernährungsunterbrechung im ersten centrifugalen Neuron sehen, bleibt uns die aufsteigende Degeneration im ersten centripetalen Neuron zunächst zu erklären übrig, und vor allen Dingen bleibt die Frage zu beantworten, ob es sich in diesem Falle um einen einheitlichen Process aus einer Ursache handelt, oder ob wir es mit dem zufälligen Zusammentreffen zweier verschiedenen organischen Erkrankungen des Gehirns und Rückenmarks zu thun haben.

Wenn man den Befund rein anatomisch betrachtet, so ist die gestellte Diagnose Hirntumor und Tabes dorsalis durch denselben gerechtfertigt. Die gefundenen Veränderungen im Rückenmark: Degeneration der eintretenden Wurzelfasern und der aufsteigenden Fortsetzung derselben in den Hintersträngen, sind anatomisch nicht anders wie als Tabes zu bezeichnen. Die im Leben beobachteten Erscheinungen sind durch den anatomischen Befund sämmtlich gut erklärt. Die linksseitige Hemiplegie entstammt der Compression der motorischen Leitungsbahn, die Hemianästhesie verdankt ihren Ursprung der Zerstörung des hinteren Theils der innern Kapsel. Dass trotz der Degeneration der Pyramidenseitenstrangbahn, welche gewöhnlich zu einer Steigerung der Sehnenreflexe führt, diese auf beiden Seiten erloschen waren und blieben, ist dem Umstande zuzuschreiben, dass durch die Degeneration der hinteren Wurzeln im unteren Brust- und Lendenmark der Reflexbogen unterbrochen war. Die übrigen beobachteten Erscheinungen lassen sich ebenso zwanglos erklären. So die Pupillenstarre, welche vielleicht von den Kernveränderungen im obersten Halsmark im Ganglion ciliospinale abhängt. Die Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit findet ihre Erklärung in den Veränderungen der Vorderhörner, vielleicht auch in trophischen Stör-

ungen in den Muskeln, oder in den peripherischen Nerven, welche leider nicht untersucht werden konnten. Die Ataxie im rechten Bein steht sicherlich auch in innigem Zusammenhange mit der Hinterstrangdegeneration. Auch der Fall Dinkler's zeigte dieselbe und verleitete bei Lebzeiten der Patientin zur Annahme einer Kleinhirnerkrankung. Auch sonst findet sich hie und da Ataxie als Symptom bei Hirntumoren angegeben, bei denen sich nachher im Rückenmark und in den Hintersträngen Veränderungen fanden. Schon Mayer und später auch Hoche wiesen darauf hin, dass Aufhebung der Sehnenreflexe in den unteren Extremitäten, wie sie in seltenen Fällen bei Hirntumor berichtet sind, wohl stets auf eine Degeneration der Hinterstränge zurückzuführen seien. Wenngleich in den Fällen, in denen Hinterstrangveränderungen gefunden wurden, nur selten die Sehnenreflexe gestört waren, so ist doch anzunehmen, dass die Degenerationen in den meisten Fällen nicht intensiv genug waren, um dieses Symptom hervorzurufen.

In einer ganzen Reihe von Fällen dagegen fehlten sie, so auch in dem Fall von Wollenberg und dem von Dinkler, in beiden Fällen von Mayer und in 7 Fällen von Batten und Collier. In einer grossen Anzahl ausserdem waren sie vermindert. In allen diesen Fällen fanden sich aber auch Degenerationen im Gebiete der Hinterstränge und zwar meist auch in dem Lumbalmark. Je tiefer greifend die Störung ist, um so sicherer muss der Ausfall der Sehnenreflexe erfolgen, und so musste in unserem Falle, bei dem ein fast vollständiger Faserausfall in einem grossen Theil der Hinterstränge eingetreten war, auch eine vollkommene Aufhebung der Sehnenreflexe erfolgen. Auch die Hautreflexe fehlten für die gewöhnlichen Prüfungsmethoden, dagegen war es höchst auffallend, dass die Summation von Reizen, oder intensive einmalige Reize lebhaftere Reflexzuckungen von der Haut aus auslösen konnten. Es beweist dieses, dass der Reflexbogen für die Hautreflexe nicht ganz zerstört war. Derselbe ist nur unwegsamer geworden, und intensiven oder wiederholten Reizen gelang es, den Weg zu forciren und die Hindernisse zu überwinden.

Der Ausfall der Sehnenreflexe bei Hirntumor wurde früher als ein höchst seltenes Vorkommen betrachtet. In einer Statistik aber, welche Batten und Collier an 120 Fällen erhoben, fehlen in 12 Fällen die Patellarreflexe. Coxwell fand in Verbindung mit mehreren anderen Autoren bei 160 Fällen 16 mal die Kniereflexe fehlend. Es ist demnach in einer Anzahl von 10 Proc. der Fälle von Hirntumor durchschnittlich ein Fehlen der Sehnenreflexe zu erwarten. Dabei ist aber noch in Betracht zu ziehen, dass in einem Theil dieser Fälle die Sehnenreflexe nur im tiefen Coma fehlten. Das würde dann allerdings nichts für eine Rückenmarksveränderung beweisen, da diese Veränderung, wenn der Kranke wieder zu sich

kommt, wieder verschwinden kann und das Fehlen der Sehnenreflexe in solchen Zuständen durch direct vom Gehirn ausgelöste vorübergehende Hemmungsvorgänge erklärt werden muss. So beobachtete ich vor Kurzem einen Kranken, bei welchem ich die Diagnose: Acute Encephalitis stellte. Derselbe war plötzlich bewusstlos zusammengebrochen. Es fanden sich nun bei dem anfangs fiebernden, meist bewusstlosen Kranken in den ersten Wochen bei wiederholten Untersuchungen die Sehnenreflexe bald deutlich, bald gar nicht auszulösen, je nach der Tiefe der Bewusstseinsstörung, während sie in letzter Zeit constant erhalten sind und der Kranke keine Zustände von Bewusstlosigkeit mehr hat.

In unserem Fall erhebt sich aber nun die schwerwiegende Frage, sind die Rückenmarksveränderungen nicht etwa selbständiger Natur, handelt es sich hier nicht etwa um eine Complication von Tabes mit Hirntumor, oder ist ein einheitlicher Process aus einer Ursache entsprungen anzunehmen? Ist die Degeneration im Rückenmark von der Existenz des Tumors abhängig? Mit einem Worte handelt es sich, wie ursprünglich angenommen wurde, um eine primäre Tabes, zu der späterhin ein Hirntumor hinzugetreten ist, oder sind die in diesem Falle gefundenen Veränderungen des Rückenmarks den in neuerer Zeit häufiger erhobenen Rückenmarksbefunden bei Hirntumoren an die Seite zu stellen. Für die Pyramidenstrangdegeneration unterliegt es wohl keinem Zweifel, dass dieselbe von der Zerstörung resp. Compression der motorischen Leitungsbahn in der Gegend der inneren Kapsel seitens des Tumors abhängig ist. Dieselbe verläuft genau wie die nach der Unterbrechung der Pyramidenbahn gewöhnlich beobachtete secundäre Degeneration. Anders verhält es sich mit den Veränderungen in den Hintersträngen. Zunächst sind dieselben im Lendenmark sehr ausgedehnt, sie umfassen dort die eintretenden Nervenwurzeln nebst den aufsteigenden Fasern der Hinterstränge. Die Degeneration ist wahrscheinlich der Zeit nach älter, als die Pyramidenseitenstrangdegeneration, was sich daraus ergiebt, dass in den Hintersträngen durch die Marchi'sche Reaction nur spärliche Myelinschollen nachweisbar sind, trotzdem ein starker Faserausfall sichtbar ist. In den Seitensträngen dagegen, wo der Faserausfall nicht so bedeutend ist, zeigen sich reichlich Marchi-Degenerationen. Dieser Umstand könnte dazu verleiten, eine primäre Tabes anzunehmen, zumal der Process nach oben hin abklingt und in dem Cervicalmark nur die hintersten Partien der Goll'schen Stränge, also die Fortsetzung der im Lendenmark ausgefallenen Fasergebiete degenerirt sind. Bei den bisherigen Befunden bei Hirntumor wurde nämlich meist in der Halsanschwellung stärkere Betheiligung der Burdach'schen Stränge an der Degeneration gefunden, so dass das Bild einer beginnenden Tabes

cervicalis entstand, während unteres Dorsal- und das ganze Lendenmark fast immer frei bleiben. Hier aber haben wir es umgekehrt mit dem Bild der gewöhnlichen lumbalen Tabes zu thun. Der Umstand, dass die Veränderungen in den Hintersträngen viel intensiver ausgesprochen sind, als in den Seitensträngen und bereits zur Resorption des Myelins geführt haben, ist nicht mit aller Sicherheit dahin zu verwerthen, dass die Processe in den Hintersträngen älter sind, denn über den zeitlichen Verlauf der Resorption des Myelins in den verschiedenen Stranggebieten wissen wir bisher nichts Sicheres. Andererseits ist es aber wohl auch denkbar, dass die secundäre Degeneration der Seitenstränge trotz Abhängigkeit der Hinterstrangdegeneration von der Anwesenheit des Hirntumors später entstanden ist als diese. Denn wie sich aus dem Hirnbefunde ergiebt, sind die vorderen Theile der inneren Kapsel, durch welche die motorische Bahn ihren Weg nimmt, entschieden nicht gänzlich zerstört und offenbar erst später in den Bereich des Tumors gerathen als die hintere Kapsel. Es ist demnach wohl denkbar, dass auch die secundäre Degeneration deshalb keine so umfangreiche ist und ausserdem erst später im Verlauf des Leidens entstand.

Aber noch ein weiterer Umstand spricht dafür, dass die Rückenmarksveränderungen nicht als selbständige Krankheit zu betrachten sind. Zunächst fehlt bei dem Patienten in der Anamnese die Lues. Fernerhin datirt er den Beginn seiner Erkrankung von einem ganz bestimmten Zeitpunkt. Er hatte bis dahin schwere Arbeit als Eisenbahnarbeiter, die doch beim Rangiren etc. eine ganz besondere Sicherheit erfordert, ohne jede Beschwerde thun können, auch hatte er niemals Schmerzen. Es fehlen auch Sensibilitätsstörungen auf der nicht gelähmten Seite. Ferner aber auch noch spricht der Umstand gegen eine primäre Tabes, dass im Anfang der Erkrankung die Sehnenreflexe noch vorhanden gewesen sind und erst später erloschen. Diese Umstände bestimmen mich, trotz der bestehenden Pupillenstarre dennoch einen Zusammenhang der Rückenmarksveränderung mit dem Hirntumor anzunehmen, zumal einzelne früher mitgetheilte Befunde, so namentlich No. 27 von Batten und Collier Degenerationsgebiete angeben, welche mit dem bei uns beobachteten übereinstimmen, wenngleich die Degeneration dort nicht so weit fortgeschritten war wie hier. Es war aber in diesem Fall 27 die Degeneration ebenfalls im Lumbalmark am stärksten ausgesprochen. Derselbe Fall dieser Autoren zeigt also auch eine beginnende Tabes lumbalis, während die übrigen Fälle meistens stärkere Veränderungen im Cervicalmark zeigen. Als dem am weitesten fortgeschrittenen bisher beobachteten Fall würde unserem Falle immerhin eine besondere Stelle zukommen, zumal er neben dem Hirntumor ganz und gar das Krankheitsbild sowohl wie

den anatomischen Befund darbietet, den wir bei der Tabes zu sehen gewohnt sind. Wir haben es hier mit einer Spinalerkrankung zu thun, die mit dem Tabes genannten Symptomencomplex fast identisch ist. Es zeigt also unser Fall, dass eine anatomische Tabes secundär aus einer anderen Erkrankung entstehen kann.

Wirft man einen Blick auf die bisher mitgetheilten Fälle, so findet man ein wechselndes Bild der Erkrankung, welches der ätiologischen Deutung grosse Schwierigkeiten bereitet. Insgesammt ist bisher bei 49 Fällen von Hirntumor das Rückenmark genauer mit empfindlichen Methoden untersucht, von denen allerdings 29 in der englischen Arbeit von Batten und Collier mitgetheilt sind, die übrigen vertheilen sich auf die Autoren Schultze (1), Wollenberg (1), Mayer (2), Dinkler (1), Pick (5), Besold (2), Ursin (3), Hoche (3), Kirchgässer (1) und der vorliegende. Ausserdem erwähnt Redlich, dass er mehrere Fälle untersucht habe, ohne Genaueres über den Befund mitzutheilen. Auch von Weidenhammer liegt eine Beobachtung vor, die aber noch nicht genauer beschrieben ist; ebenso erwähnt Minnich einen Fall von Tumor des Vermis superior mit Degeneration in den Hintersträngen. Es ist also wohl eine genügende Anzahl von Beobachtungen inzwischen gesammelt, die es erlaubt, Rückschlüsse auf die Art und Ursache der Veränderungen zu machen.

Die Ansichten der Autoren gehen in diesem Punkte auseinander. Während Mayer nach sorgfältiger Erwägung, ob es sich um eine Intoxication, Kachexie oder um Druckerscheinungen handelt, zu dem Schlusse kommt, letztere als Ursache der Degenerationen in den Hintersträngen annehmen zu müssen, eine Ansicht, der fernerhin A. Pick und Hoche sowie auch Kirchgässer zustimmen, nahm Dinkler eine fortschreitende Inanition als Ursache an nach Analogie der bei Anämie, Kachexie etc. beobachteten Rückenmarksveränderungen. Ursin nimmt vom Tumor ausgehende toxische Wirkungen an. Besold stimmt der Dinkler'schen Ansicht zu.

Die Gründe, welche die Autoren für und wider erhoben haben, sind in den einzelnen, zum grössten Theil in dieser Zeitschrift befindlichen Arbeiten ausführlich dargelegt worden. Gegen jede dieser Ansichten lassen sich aber Einwände machen. Gegen eine toxische Ursache, welche die Erkrankung in nahe Beziehung zur Pellagra- und Ergotin-Vergiftung bringen will, über die namentlich von Tuczek eingehende Untersuchungen vorliegen, spricht der Umstand, dass die Art des Tumors keinerlei Einfluss auf die Degeneration zu haben scheint. Man kann aber schwerlich annehmen, dass ein Gliom, ein Sarkom, Gumma etc. dasselbe Gift produciren sollen, und andererseits eine einfache Hyperplasie des Gehirns, wie sie Pick mittheilt, eben-

falls Toxine hervorrufen soll. In diesem Falle sowie auch bei Gliomen handelt es sich doch nur um Vermehrung einer normalerweise bereits in dem Nervensystem vorhandenen Substanz und nicht um heterogene Neubildungen. Es ist fernerhin sehr verständlich, dass die extramedullären Wurzeln, welche doch in intensivste Berührung mit der toxisch wirkenden Spinalflüssigkeit kommen, weniger degeneriren, während die Hinterstränge, deren Lymphe nach Hoche an Ort und Stelle aus dem Blute abgesondert wird, also autochthon ist, vorzugsweise erkranken. Auch spricht die nicht gleichmässige Degeneration beiderseits gegen eine derartige allgemeine Schädlichkeit.

Anämie und Kachexie als allgemeine Ursache dieser Veränderung hinzustellen, geht auch nicht an, denn viele Fälle kommen durch die Localisation des Tumors früher zum Exitus, als dass eine Kachexie sich hätte entwickeln können, und zeigen trotzdem Rückenmarksveränderungen. Das Argument von Kirchgässer, dass in seinem Falle von Kachexie in Folge von Magenkrebs die Veränderungen nicht qualitativ, aber quantitativ geringfügiger waren, als bei einem an mit starken Druckerscheinungen complicirtem Hirntumor Verstorbenen beweist nicht direct etwas gegen die Theorie, denn ein gerades Abhängigkeitsverhältniss der Degeneration in ihrem Umfange von der Grösse des intracraniellen Druckes ist ebenfalls nicht nachgewiesen.

Nun kommt noch dazu, dass speciell nach den neueren Untersuchungen von Nonne, was aber auch schon aus der Minnich'schen Arbeit hervorgeht, die Veränderungen in den Hintersträngen bei Anämie und Kachexie doch einen etwas anderen Charakter aufweisen, als bei den bei Hirntumor beobachteten Degenerationen; es sind die Veränderungen mehr fleckweise hervortretend und sie haben auch nicht den innigen Zusammenhang mit Degenerationen der hinteren Wurzeln. Ausserdem finden sich ausser in den Hintersträngen auch in den Seitensträngen fleckweise Degenerationen bei diesen Erkrankungen.

Die intracranielle Drucksteigerung, welche sich auf den Spinalkanal fortsetzt, als Ursache der Veränderungen zu betrachten, hat Manches für sich, und hat speciell Hoche und Mayer sowie auch Pick dahingeführt, diese Drucksteigerung als alleinige Ursache der Störung hinzustellen. Einige Umstände machen aber auch hier Schwierigkeiten. Nach experimentellen Feststellungen ist der Druck der Spinalflüssigkeit im Lendenmark am grössten, was sich auch zwanglos aus den rein hydrostatischen Verhältnissen bei aufrechter Körperhaltung erklärt. Dagegen sind die pathologischen Veränderungen im Cervicalmark meist mehr hervortretend wie im Lendenmark. Ferner sind die hinteren Wurzeln in ihrem extramedullären Verlaufe mehr dem gesteigerten Druck ausgesetzt, als die ausnahmslos mehr degenerirten

intraspinalen Wurzelantheile. Ausserdem sind die Veränderungen meist nicht symmetrisch, während doch der Druck alle Theile des Rückenmarks in gleicher Weise betrifft und so eine einigermaassen symmetrische Degeneration beiderseits zu erwarten wäre. Als wichtiges Argument ist aber noch anzugeben, dass nicht in allen Fällen gesteigerten Hirndruckes sich Veränderungen in den Hintersträngen finden, sondern auch Fälle vorkommen, wie die von Batten und Collier mitgetheilten 4 Fälle (No. 2, 14, 28 und 29), in denen trotz Drucksteigerung eine Veränderung in den Hintersträngen vermisst wurde. Umgekehrt sind Fälle mitgetheilt (No. 5, 17, 25), in denen eine erhebliche Drucksteigerung nicht vorlag und doch Degeneration der Hinterstränge gefunden wurde.

Noch wäre als Möglichkeit zu erwähnen, dass eine venöse Stauung eine Thrombose in den Spinalgefässen, oder auch eine durch den Druck gesetzte locale Ischämie die Ursache der Veränderungen sein könnte. Dagegen spricht aber schon die Localisation der Erkrankung, die keineswegs der Verbreitung der Gefässe im Rückenmark entspricht, ganz im Gegensatz zur Verbreitung der Rückenmarkserkrankungen bei Anämie und Kachexie. Auch sind Thrombosen bei anatomischen Untersuchungen nicht gefunden worden.

So erheben sich gegen alle bisherigen Annahmen grosse Bedenken und es ist keine derselben gänzlich einwandfrei, zumal ein sicherer Zusammenhang zwischen Ursache und Wirkung in keinem Falle direct nachzuweisen ist. Es sind bisher weder Toxine in der Spinalflüssigkeit nachgewiesen, noch liegen genaue Messungen des intraspinalen Druckes, wie sie durch eine Quincke'sche Lumbalpunction zu erzielen wären, vor.

Wenn wir das gesammte Material daraufhin untersuchen, ob der Sitz des Tumors einen Einfluss auf die auftretende Degeneration hat, so ergeben sich daraus immerhin einige Rückschlüsse. Von den von Batten und Collier genau untersuchten Fällen betrafen das Stirnhirn 6, davon waren die Hinterstränge degenerirt in 4, die Parietallappen 2, davon degenerirt keiner, die Temporalgegend 7, davon degenerirt 4, die basalen Ganglien und Pons 5, davon degenerirt 3 und das Kleinhirn 9, davon degenerirt 6. Es lässt sich somit aus dem Sitz des Tumors kein Schluss ziehen, da eine genügende Anzahl von Beobachtungen noch nicht vorliegt. Jedenfalls ist es doch auffallend, dass in der Statistik von den englischen Autoren die Tumoren der hinteren Schädelpartien gegenüber den Tumoren der Parietalgegend auffallend oft Degeneration zeigen.

Die Natur der Tumoren ist jedenfalls für die Entstehung der Hinterstrangveränderungen nicht von Belang, es finden sich bei allen

Arten von Geschwülsten Degenerationen sowie umgekehrt Fälle, in denen das Rückenmark normal war. Das schnelle Wachsthum und die Dauer der Erkrankung haben ebenfalls keinen sicheren Einfluss erkennen lassen, denn in den Fällen von No. 2, 14, 28, 29 von Batten und Collier waren die Krankheitserscheinungen in relativ kurzer Zeit entstanden und hatten rasch zum Tode geführt, während Degenerationen nicht gefunden wurden. In anderen Fällen war trotz langer Dauer des Processes doch keine Degeneration zu finden.

Die Schnelligkeit, mit der Hirndruck auftritt, hat in den einzelnen Fällen, wie es scheint, einen Einfluss auf die Entstehung der Degeneration nicht erkennen lassen. Zwar der Fall 27 der englischen Autoren zeigte bei schnellstem Wachsthum von 9 Wochen die grösste Degeneration aller von den Autoren beobachteten Fälle. Umgekehrt finden sich aber auch bei einigen schnell gewachsenen Tumoren bei den Fällen 2, 14, 28, 29 trotz starken Hirndruckes keine Veränderungen des Rückenmarks. Wir sehen also, alle diese Momente lassen keinen bestimmten Einfluss auf die Entstehung der Rückenmarksveränderungen erkennen. Wenn ich noch anführe, dass von 12 einer Operation unterzogenen Fällen 4 keine Degenerationen erkennen liessen, während die anderen dieselben aufweisen, so dürfte damit alles erschöpft sein, was irgendwie für die Erklärung des Ausfalls der Hinterstrangfasern in Betracht kommen könnte. Wenn ich noch hier die Schlüsse der englischen Autoren kurz anführen darf, um dieselben einem weiteren deutschen Leserkreise damit zugänglich zu machen, so ist Folgendes zu bemerken:

„Die Degeneration in den Hintersträngen kommt bei Hirntumoren etwa in 65 Proc. der Fälle vor. Die Degeneration ist im Cervicalmark ausgeprägter als in dem dorsalen und lumbalen Mark. Sie ist in den Burdach'schen Strängen stärker wie in den Goll'schen. Die Degeneration entsteht in den hinteren Wurzeln an der Stelle, wo sie in das Rückenmark eintreten. Die hinteren Wurzeln sind stets stärker befallen als die hinteren Säulen. Die Degeneration entsteht durch Zug an den Wurzeln bei der Anspannung der Arachnoidea durch den gesteigerten intraspinalen Druck, besonders durch schnelle Erweiterung der Ventrikel und des subarachnoidalen Raumes im Rückenmark. Die Degeneration ist von der Lage und der Natur des Tumors unabhängig. Die Neuritis optica hat keine Beziehungen zum Vorkommen der Degeneration der Hinterstränge. Der Ausfall der Patellarreflexe (ausgenommen, wenn derselbe nur im comatösen Zustande constatirt wurde) weist auf eine Hinterstrangdegeneration hin. Jedoch nicht umgekehrt ist bei Vorhandensein der Kniereflexe eine Degeneration auszuschliessen. Die Abwesenheit der Armreflexe hat dieselbe Bedeutung. Die Degene-

ration kann auch vorkommen in den directen cerebellaren Bahnen und dieselbe entsteht direct durch den Druck auf die Cervicalregion des Rückenmarks.

Meines Erachtens werden alle Erklärungsversuche einer weiteren Veränderung, welche sich in mehreren Fällen, auch in denen von Mayer, sowie ferner in einigen anderen Fällen findet, nicht gerecht. Es sind dies die Veränderungen in den motorischen Ganglien der Vorderhörner. Wenn ich auch leider meine eigenen Befunde nur mit grösster Vorsicht in dieser Richtung verwerthen kann, da wegen des langen Verweilens der Präparate im Formol ich nicht in der Lage war, meine Aequivalentbilder mit normalen Präparaten, welche in gleicher Weise behandelt waren, zu vergleichen, so muss ich hier noch darauf hinweisen, dass die Pyramidenzellen der Hirnrinde recht gut in normaler Weise färbbar waren. Aber die Veränderungen, wie sie C. Mayer u. A. feststellen, sind doch immerhin auf gewisse Ernährungsstörungen in den Vorderhörnern des Rückenmarks zurückzuführen. Untersuchungen dieser Zellen sind leider nicht in allen Fällen gemacht worden und es müsste in Zukunft vielleicht mehr auf dieselben geachtet werden. Jedenfalls weist das Vorkommen solcher Störungen darauf hin, dass gewisse Ernährungsstörungen auch die übrigen Partien des Rückenmarks ausser den Hintersträngen betroffen haben.

Ich möchte diesen Befund den Mittheilungen von Egger und A. Westphal gegenüberstellen, welche bei hoher Querschnittsdurchtrennung des Rückenmarks bei Ausfall der Sehnenreflexe Veränderungen in den Vorderwurzelzellen der Vorderhörner nachwiesen und diese Veränderungen als Ursache des Ausfalls der Sehnenreflexe in ihren Fällen ansprachen. Egger sowie auch Westphal nahmen dabei directe Schädigungen des Rückenmarks unterhalb der Verletzungsstelle als Ursache des Ausfalls der Sehnenreflexe in ihren Fällen an. Während Egger annimmt, dass eine durch das mit der Compression verbundene Trauma hervorgerufene Herabsetzung in der Function der grauen Substanz in den nach unten gelegenen Rückenmarkabschnitten stattfindet, nimmt Westphal eine von ihm nachgewiesene Erkrankung der Vorderhörner als Ursache der Aufhebung der Sehnenreflexe an. Die Veränderungen der Zellen führt Westphal auf toxische Einflüsse zurück. Jedenfalls liegen hier ebenfalls sehr complicirte Verhältnisse vor, wie sie Strümpell noch jüngst eingehend erörtert hat. Ich möchte hier die spinalen Veränderungen bei Hirntumoren mit diesen Fällen in Parallele stellen und dabei annehmen mit Strümpell, dass gewisse Ernährungsstörungen, die mit allgemeinem Marasmus ebensowenig wie mit toxischen Einflüssen identisch sind, das gesammte Centralorgan in solchen Fällen betreffen. Wie Strümpell hervorhob, kann man sich ganz gut vorstellen, nament-

lich nachdem wir durch die Untersuchung von Apathy und Bethe wissen, dass die Neurone nicht nur sich berühren, sondern Fibrillen der Neurone höherer Ordnung ohne Unterbrechung die Ganglienzellen des nächsten Neurons durchziehen, dass auch von Neuronen höherer Ordnung trophische Einflüsse auf die nächsten Neurone hin fortgeleitet werden. Ausserdem müssen wir doch vasomotorische Einflüsse von Seiten des Gehirns auch für die Gefässe des Rückenmarks annehmen und dürfen dabei nicht vergessen, dass Hirn- und Rückenmark als Organ ein Ganzes darstellen von unendlich fein abgestufter Empfindlichkeit und von innigsten Beziehungen der einzelnen Theile zu einander. Es ist demnach die Möglichkeit nicht von der Hand zu weisen, dass bei tiefergreifenden organischen Schädigungen eines wesentlichen Theiles dieses Centralorgans sich Störungen der Ernährung auch in entfernt gelegenen Partien finden können.

Unter den bisher mitgetheilten Fällen von Veränderungen der Hinterstränge bei cerebralen Affectionen finden sich auch zwei Fälle von Campbell, in welchen sich Erweichung des Gehirns in Folge von Gefässverletzung fand, bei denen ebenfalls Degeneration in den Hintersträngen beobachtet wurde. Auch der Fall von Bickeles, in welchem ein Patient 20 Tage nach einem Schuss in die rechte Frontalregion starb, zeigte Degeneration in den Goll'schen Strängen. Es handelt sich also in diesen Fällen um nichts weiter, als um eine schwere organische Verletzung des Gehirns ohne Hirndrucksteigerung, ohne Marasmus und ohne toxische Substanzen, in denen Degenerationen in den Hintersträngen sich fanden. Es hat also hier nur der Umstand vorgelegen, dass ein Theil des Centralnervensystems in schwerer Weise organisch geschädigt war, und dabei fanden sich in entfernten Gebieten Degenerationen, die aber weder durch Druck noch durch toxische Einflüsse zu erklären waren. Es sprechen derartige Beobachtungen dafür, dass der Weg der Schädigung ein anderer sein muss. Nicht blos chemische und mechanische Einflüsse sind hier maassgebend, sondern auch dynamische, und letztere möchte ich für den Eintritt der Degenerationen in erster Linie verantwortlich machen. Dass die Erkrankung die hinteren Wurzeln und die hinteren Stränge befällt und zunächst nicht etwa weitere Fasersysteme, entspricht wohl nur dem Umstande, dass diese Partien zu den wenigst widerstandsfähigen gehören.

Der Hypothesen über die Ursache der geringeren Widerstandsfähigkeit der hinteren Wurzeln und ihrer Fortsetzung, der Hinterstränge, giebt es viele, ohne dass eine derselben vollkommen befriedigen könnte. Nicht vergessen will ich, darauf hinzuweisen, dass die mechanischen Verhältnisse, welche sowohl im Bau wie in der Lage der hinteren

Wurzeln sich finden, und welche speciell Hoche und Kirchgässer näher untersuchten, die hinteren Wurzeln als einen der leichtest verletzlichen Punkte des Nervensystems erscheinen lassen. Luce (Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1898. XII) citirt eine Ansicht von Recklinghausen, nach welcher die hinteren Wurzeln als bei Rückenlage tiefst liegender Theile des Rückenmarkes schon durch diesen Umstand in gewisser Beziehung geschädigt sind. Jedenfalls hat die Erfahrung gezeigt, dass bei allen durch allgemeine Ernährungsstörungen, Anämie, Kachexie, Senium etc., gesetzten Schädlichkeiten zunächst die Hinterstränge das von Degeneration befallene Gebiet waren. Auch im Thierversuch, wie ihn Helbing und Edinger zur Erklärung der Tabes als einer Reaction auf Hyperfunction anstellten, indem sie Ratten durch Ueberanstrengungen schädigten, fanden sich als hauptsächlichster Sitz der bei denselben beobachteten Marchi-Degeneration die hinteren Wurzeln und die Hinterstränge. Alle diese Beobachtungen berechtigen uns wohl nun keineswegs, die Aetiologie der Tabes auf diese Umstände zurückzuführen, sie beweisen aber, dass die Hinterstränge der leichtverletzlichste Theil des Rückenmarks sind, und so erkranken denn auch beim Hirntumor die Hinterstränge wohl deshalb in erster Linie, weil sie das feinste Reagens auf allgemeine Schädigungen, welche das centrale Nervensystem betreffen, sind.

Man hat vielfach den Einspruch erhoben, dass die mit der Marchi-Methode erhobenen Befunde für Degeneration nicht beweisend seien, da dieselben nur feinere trophische, nicht aber functionelle Schädigungen der Nervenelemente anzeigen, und somit könnte immerhin noch bei den nach der Marchi-Methode untersuchten Fällen der Einwand erhoben werden, dass es sich nicht um tiefergreifende, die Function beeinträchtigende Störungen in den als degenerirt nachgewiesenen Fasern handele. Demgegenüber muss aber betont werden, dass bei Hirntumoren, wie speciell der vorliegende Fall lehrt, es schliesslich zu vollkommenen Degenerationen in den befallenen Fasergebieten kommen kann, die dann auch mit der Weigert'schen Methode deutlich nachzuweisen sind. Das beweist, wenn wir rückschliessend die Fälle von A. Mayer u. A., in denen blos Marchi-Degenerationen nachgewiesen sind, betrachten, dass die bei denselben beobachteten functionellen Störungen, speciell der Ausfall der Sehnenreflexe, doch mit Recht auf die nachgewiesenen anatomischen Veränderungen zurückzuführen sind.

Besondere Rückschlüsse auf die Pathologie der Tabes möchte ich, so nahe es liegen mag, aus meinem Falle nicht ziehen. Wenn ich bemerke, dass das anatomische Bild dem bei der Tabes gefundenen ausserordentlich gleicht, so mag das ja darin seinen Grund haben, dass der erste Angriffspunkt der tabischen Schädigung in derselben Stelle ein-

setzt, wie die in unserem Falle wirksame Schädlichkeit. Ueber den Angriffspunkt der tabischen Erkrankung, ob sie in den peripheren Nerven (v. Leyden) oder in den hinteren Wurzeln (Obersteiner u. A.) ihren Angriffspunkt hat, so dass die Tabes als eine segmentäre Erkrankung aufzufassen ist, oder ob sie als eine endogene Systemerkrankung zu betrachten ist (Strümpell), darüber ist noch keine Einheitlichkeit der Ansichten erzielt. Jedenfalls gestatten Befunde, wie der hier erhobene, unter Umständen auch gewisse Rückschlüsse auf den Angriffspunkt der tabischen Schädlichkeit.

Noch erübrigt es, über das Verhältniss der Hinterstrangdegeneration bei Hirntumor zum Auftreten von Stauungspapille zu sprechen. In den insgesammt vorliegenden 49 Fällen wurde trotz Bestehens der Hinterstrangdegeneration die Stauungspapille in verschiedenen Fällen vermisst, so im Fall 9 von Ursin, im Fall 3 von Pick und auch in unserem Fall, und umgekehrt ist auch in vielen Fällen, in denen Neuritis optica constatirt wurde, keine Degeneration der Hinterstränge gefunden worden, so im Fall 3 von Batten und ferner bei No. 4, 7, 14, 16, 18, 21 und 28. Es ist also ein unbedingtes Zusammentreffen von Stauungspapille und Rückenmarksdegeneration nicht, wie Hoche annimmt, stets vorhanden. Auch unser Fall zeigt dieses. Auf die Theorien über die Genese der Papillitis optica bei Hirntumoren, über die ebenfalls der Streit der Meinungen waltet, will ich, da er zu weit führen würde, an dieser Stelle nicht eingehen, so sehr auch das Verhalten der Sehnerven dem Verhalten der hinteren Wurzeln in manchen Punkten ähnlich ist. Wenn ich zum Schlusse noch einmal die Resultate dieser Ausführungen kurz zusammenfasse, so hat sich aus der Untersuchung dieses Falles ergeben:

1. dass bei Hirntumor eine von der tabischen nicht zu unterscheidende Sklerose der Hinterstränge sich entwickeln kann;

2. dass dieselbe vom Bestehen des Hirntumors abhängig ist, aber weder durch gesteigerten Druck in der Spinalflüssigkeit noch durch toxische oder kachektische Einflüsse ausreichend erklärt werden kann;

3. dass wahrscheinlich durch die organische Veränderung in einem Theile des Centralorgans für das ganze Organ bestimmte Ernährungsstörungen hervorgerufen werden können, die an den am wenigsten widerstandsfähigen Punkten zunächst einsetzen und schliesslich zur intensiven Degeneration führen können.

Literaturverzeichniss.

F. Schultze, Zur Lehre von der secundären Degeneration des Rückenmarks. Centralbl. f. d. med. Wissensch. 1876. S. 169.



Wollenberg, Zwei Fälle von Tumor der hinteren Schädelgrube. Archiv f. Psychiatrie u. Nervenkrankh. XXI. 1889. S. 791.

Carl Mayer, Ueber anatomische Rückenmarksbefunde in Fällen von Hirntumor. Jahrb. f. Psychiatrie. Bd. XII. 1894. S. 410.

Dinkler, Ein Fall von Hydrocephalus und Hirntumor. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. VI. 1895. S. 411.

Minnich, Zur Kenntniss der im Verlaufe der perniciösen Anämie beobachteten Spinalerkrankungen. Ztschr. f. kl. Med. XXI. u. XXII. 1892 u. 1893. S. 25 bez. 60.

A. Pick, Ueber degenerative Veränderungen an den Rückenmarkswurzeln und ihren intraspinalen Fortsetzungen in Folge von cerebralen Affectionen. Prager med. Wochenschr. 1896. S. 297.

Anton, Mittheilungen des Vereins der Aerzte in Steiermark. 1895. Nr. 5.

Besold, Ueber zwei Fälle von Gehirntumor etc. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. VIII. 1895. S. 49.

Ursin, Rückenmarksbefunde bei Gehirntumoren. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. XI. S. 169.

Hoche, Ueber die bei Hirndruck im Rückenmark auftretenden Veränderungen. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. XI. S. 420.

Kirchgässer, Ueber das Verhalten der Nervenwurzeln des Rückenmarks bei Hirngeschwülsten etc. Deutsche Ztschr. f. Nervenheilkunde. XIII. 1898. S. 77.

F. E. Batten u. J. S. Collier, Spinal cord changes in cases of cerebral tumour. Brain. P. IV. 1899. XXII. S. 473.

Lichtheim, Verhandlg. d. Congresses f. innere Med. 1887.

Nonne, Beiträge zur Kenntniss der im Verlaufe der perniciösen Anämie beobachteten Spinalerkrankungen. Arch. f. Psych. XXV. 1893. S. 421.

Derselbe, Rückenmarksuntersuchungen in Fällen von perniciöser Anämie etc. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. XIV. 1899. S. 192.

Bruns, Ueber einen Fall totaler traumatischer Zerstörung des Rückenmarks an der Grenze zw. Hals- und Dorsalmark. Arch. f. Psych. XXV. S. 759.

Egger, Ueber totale Compression des oberen Dorsalmarkes. Arch. f. Psychiatr. XXVII. 1895. S. 129.

A. Westphal, Ueber einen Fall von Compressionsmyelitis des Halsmarks mit schlaffer Degenerationslähmung der unteren Extremitäten. Arch. f. Psych. XXX. 1898. S. 554.

Strümpell, Zur Kenntniss der Haut- u. Sehnenreflexe bei Nervenkranken. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. XV. 1899. S. 254.

Sternberg, Die Sehnenreflexe und ihre Bedeutung etc. Leipzig 1893.

Redlich, Die Pathologie der tabischen Hinterstrangsklerose. Jena 1897. (Daselbst viele Literaturangaben.)

v. Leyden u. Goldscheider, Erkrankungen des Rückenmarks etc. Wien 1896.

Tuczek, Ueber Veränderungen im Centralnervensystem, speciell in den Hintersträngen des Rückenmarks bei Ergotismus. Arch. f. Psych. XVIII. 1887.

Derselbe, Ueber die bleibenden Folgen des Ergotismus für das Centralnervensystem. Arch. f. Psych. XVIII. 1887.

Derselbe, Klinische und anatomische Studien über die Pellagra. Berlin 1893.

Edinger u. Helbing, Ueber experimentelle Erzeugung tabesartiger Rückenmarkskrankheiten. Verhandlg. des XVI. Congr. f. innere Med. 1898. Wiesbaden.

XVII.

Aus der medicin. Klinik (Prof. ERB) und dem patholog. Institut (Prof. ARNOLD) zu Heidelberg.

Die Lehre von dem Verhalten der Sehnenreflexe bei completer Rückenmarksquerläsion.

Von

Dr. Ludolph Brauer,
Privatdocent und Assistent der Klinik.

Die nachfolgenden Mittheilungen sollen einen weiteren Beitrag liefern zu der Frage von den Beziehungen der im Lendenmark localisirten Sehnenreflexe zu einer höher oben gelegenen vollständigen Rückenmarksquerläsion.

Sehr zahlreiche sorgfältige Beobachtungen haben die Thatsache zu erweitern gesucht, dass beim Menschen eine hochsitzende complete Rückenmarksquerläsion in der Regel von schlaffer Lähmung der Unterextremitäten und Verlust der Patellarsehnenreflexe begleitet ist, trotzdem die angewandten Untersuchungsmethoden den Reflexbogen anatomisch intact zeigten.

Im Anschluss hieran hat sich bei vielen Autoren die Anschauung befestigt, dass die Ursache für dieses Verschwinden der Sehnenreflexe darin zu suchen ist, dass die abgetrennten Rückenmarkscentren dem Einflusse höher gelegener Gehirncentren entzogen seien. Man spricht von einem Tonus der reflexvermittelnden Zellen, der hervorgerufen werde durch ständig vom Gehirn herabsteigende Impulse und der beim Menschen für das Zustandekommen der Sehnenreflexe nöthig sei. Indem man den obigen Beobachtungen diese Deutung gab, erklärte man indirect das Aufhören der Sehnenreflexe als ein der völligen Rückenmarksquerläsion unbedingt zugehöriges Symptom; man war damit der Mühe überhoben, in einer der zahlreichen Begleit- und Folgeerscheinungen der stets complicirten Rückenmarksquerläsionen, wie sie die menschliche Pathologie uns bietet, die Ursache jener Erscheinung zu suchen.

Die Frage scheint mir nicht so einfach zu liegen.

Die recht umfangreiche hierhergehörige Literatur soll an diesem Orte

nicht nochmals angeführt werden; es sei erlaubt, dieserhalb auf die neueren zusammenfassenden Arbeiten von Brasch[1]) und von Nonne[2]) zu verweisen.

Mir kommt es an dieser Stelle wesentlich auf das biologische Problem an, auf die rein theoretische Frage: Erweisen unsere Beobachtungen am kranken Menschen, dass zum Zustandekommen der Sehnenreflexe an den Unterextremitäten neben einem intacten Reflexbogen eine, wenn auch noch so leise Beeinflussung desselben durch vom Gehirn herabsteigende Reize erforderlich ist; dürfen wir auf die vorliegenden Thatsachen die Schlussfolgerung aufbauen, dass in dem Abhängigkeitsverhältniss der Sehnenreflexe von höheren Centren beim Menschen ein wesentlicher Unterschied der ganzen Thierreihe gegenüber besteht.

Meinen Ausführungen liegt nachfolgende Beobachtung zu Grunde. Die klinischen Notizen verdanke ich Herrn Prof. Hoffmann; ich möchte für die freundliche Ueberlassung derselben hiermit meinen besten Dank aussprechen.

Marg. Sch., 19 Jahre alt, Wagnerstochter aus S. Aufnahme auf die Baraken der medicin. Klinik am 21. Mai 1898. Tod daselbst am 17. Januar 1899.

Starke tuberculöse Belastung. Im 9. Jahre Erkrankung des r. Fussgelenkes; Auskratzung einer cariösen Partie an diesem Gelenk, ebenso auch an der grossen Zehe. Ein Jahr später Caries am linken Fussgelenk. Trotz zweimaliger Operation keine Ausheilung, daher im October 1896 Amputation im unteren Drittel des l. Unterschenkels. 1897 Operation am r. Fussgelenk. Drüsen am Halse. Im Winter 1897/98 traten Schmerzen auf der Brust und Husten ein. Die Drüsen am Halse vereiterten und wurden zum Theil exstirpirt.

Bis zum Januar 1897 konnte Pat. mit einem Stelzfuss gehen, dann aber trat in beiden Beinen ein Gefühl von Eingeschlafensein auf, die Beine wurden zunehmend schwächer, so dass seit Anfang April 1898 ein Gehen unmöglich war. Gleichzeitig wurden die Beine und der ganze Unterleib vollkommen gefühllos, wie jetzt noch. Schmerzen hat die Pat. niemals gehabt, auch nicht im Rücken; sie hat auch von dem gegen Ende April 1898 einsetzenden Decubitus nichts gespürt. Seit eben dieser Zeit complete Incontinentia urinae et alvi. Pat. merkt die Entleerungen nicht. Der Appetit ist mässig. Nachtschweisse am Kopf und Oberkörper, nicht am Unterkörper im Bereiche der Gefühlslosigkeit.

Die Sinnesorgane sowie das Circulations- und Respirationssystem bieten keinerlei Grund zu Klagen.

Während dieser ganzen Zeit bestanden, wie Herr Dr. Merkert als damals behandelnder Arzt mir freundlichst mittheilte, gesteigerte Reflexe.

Aufnahme-Status 21. Mai 1898.

Mittelgrosses, gut gebautes Mädchen von mässiger Ernährung und anämischer Haut- und Schleimhautfarbe. Rechts eine Kette geschwellter Cervicaldrüsen, sowie einzelne Submaxillardrüsen. In beiden Supraclaviculargruben Narben vereiterter Drüsen.

Der Thorax ist flach. Die Lungen geben normalen Befund, nur auf der linken Spitze etwas verschärftes Exspirium. Ebenso zeigt das Herz normalen Befund.

Abdomen. Flach, nirgends druckempfindlich, Leber- und Milzgrenze normal, Psysche intact, Stimmung gut. Kopf und Sinnesnerven ohne krankhaften Befund.

Obere Extremität. Wenig musculös, dementsprechend die Kraft gering. Tricepsreflex sehr schwach. Sensibilität, Coordination etc. intact. Keine Spasmen.

Wirbelsäule. Im oberen Brusttheil leichte Lordose. Der 12. Brust- und 1. und 2. Lendenwirbeldornfortsatz springen hervor und sind etwas nach r. gerichtet, so dass eine stumpfwinklige Kyphose besteht. Vollständige Schmerzlosigkeit auch bei stärkerem Klopfen und Druck. Es besteht eine vollständige Analgesie und Anästhesie der Unterextremitäten und des Rumpfes von der 5.—6. Rippe abwärts, und zwar für alle Empfindungsqualitäten.

Links vom Kreuzbein ein über handtellergrosser Haut- und Weichtheile durchsetzender Decubitus mit schwarzen nekrotischen Massen in der Mitte. Ein weniger tiefgreifender Decubitus auf dem Os coccygis. Beide völlig schmerzlos.

Atonie des Spincter ani. Bauch- und Beckenmuskeln, sowie die Muskeln beider Beine völlig gelähmt. Die Beine liegen in leichter Flexionsstellung. Das linke Bein ist im unteren Theile des Unterschenkels amputirt, der Stumpf ist gut vernarbt.

Die Muskeln sind durchweg stark atrophirt, die Haut erscheint verdickt.

Am r. Knöchel einige wenig tiefe tuberculöse Fisteln in einer sonst gut consolidirten Narbe.

Active Beweglichkeit der Beine völlig erloschen, ebenso die Sensibilität, der Lagesinn, überhaupt sämmtliche Empfindungsqualitäten.

Die Gelenke sind sämmtlich frei, keine deutlichen Muskelspannungen, keine Contracturen.

Reflexe. Bauchreflexe r. o. und l. bei Reiz mit einer Nadel langsame Contraction.

Patellarreflex r. lebhaft gesteigert, l. angedeutet.

Achillessehnenreflex r. lebhaft, Fussclonus.

Plantarreflex r. bei mässigem Reiz vorhanden.

Kneifen und Stechen der Haut der Beine ruft lebhafte reflectorische Zuckungen hervor, schwächere Reize wirken nicht.

Verlauf. Weiterhin zeigt sich wechselnder Katarrh auf den Lungen, keine deutlichen Zeichen von Phthisis. Der Decubitus nimmt trotz Behandlung im Dauerbade rasch zu. Anfang October tritt, nachdem Wochen zuvor lästige Gürtel- und oft einseitige Brust- resp. Schulterschmerzen bestanden hatten, eine stärkere Druckempfindlichkeit des 5. Dorsalwirbels auf. Die Dornfortsätze des 3. bis 6. Brustwirbels sind prominent. Es bildet sich eine stärkere Kyphose aus.

Vorne am Thorax findet sich nach abwärts von der 3. Rippe eine Anästhesie für leichte Pinselberührung, abwärts der 4. Rippe complete Sensibilitätslähmung. Ende October steigert sich der Katarrh auf den Lungen, die Expectoration wird erschwert. Herz-

klopfen. Zunehmende Schwäche. Die Patellarreflexe bleiben unverändert. Der Achillessehnenreflex war stets vorhanden. Es bestehen jetzt Muskelspannungen. Bei stärkerer Füllung der Blase kommt es zu reflectorischen Contractionen des r. Beines.

In den letzten Lebenswochen zeigt der Decubitus Tendenz zur Heilung, so dass Ende December in dieser Hinsicht bedeutende Besserung zu verzeichnen ist.

Am 4. Januar Auftreten von Kopfschmerzen, anfallsweise sehr heftigem Hustenreiz. Dann folgt am 7. Januar stärkere Brechneigung, auch Erbrechen.

Die Patellarreflexe wurden zum letzten Male am 9. Januar nachgewiesen.

Am 10. Januar während des ganzen Tages Frost. In der Nacht Phantasiren. Als die Pflegerin am 11. Januar die Kranke des Morgens aufhebt, um sie trocken zu legen, soll dieselbe plötzlich ganz steif geworden sein. Diese Erscheinung schwindet nach einigen Minuten. Geringe Benommenheit.

Am 12. Januar Kopf- und Nackenschmerz, zeitweise verlangsamter Puls.

Unter zunehmender Benommenheit, Delirien und Kräfteverfall tritt am 17. Januar 1899 nach $^1/_2$ stündiger Störung der Respiration und starker Pulsverlangsamung $3^3/_4$ Uhr Nachmittags der Tod ein.

Die Section wurde am 18. Januar $10^1/_2$ Uhr Morgens (etwa 19 Stunden nach dem Tode) von Herrn Prof. Ernst im pathologischen Institute ausgeführt. Dem Protokolle sind nachstehende Daten entnommen.

Ausgedehnte Verwachsungen der Pleurablätter beiderseits. Die Lungen sind blutreich, im r. Unterlappen zwei kleine Herde endo- und peribronchitischer Processe, am Lungenhilus einige verkäste Bronchialdrüsen. Nach Herausnahme der Lungen findet sich zu beiden Seiten der Wirbelsäule etwa von der Höhe des Ringknorpels nach abwärts je ein faustgrosser, langgestreckter, mit rahmigem Eiter gefüllter Sack. Geringe enteritische Processe. Kleiner Tuberkel im oberen Pole der rechten Niere. Cystitis purulenta.

Nach sehr vorsichtiger Eröffnung des Wirbelkanals zeigt sich die Dura am oberen Rückenmark im Allgemeinen etwas geröthet. Die Pia ist sulzig infiltrirt und sowohl auf der Convexität, wie auch besonders an der Basis von miliaren Tuberkeln durchsetzt. Im oberen Brusttheile zeigt sich das Rückenmark von Eitermassen durchsetzt; dasselbe ist in der Ausdehnung von ungefähr $1^1/_2$ cm fast völlig durchtrennt und wird nur noch durch eine kleine Brücke von Rückenmarkshäuten und was bei der makroskopischen Betrachtung nicht sicher zu entscheiden ist — vielleicht auch noch durch einige nervöse Elemente zusammengehalten. Die Rückenmarkshäute sind in der Nähe der Läsionsstelle von miliaren Tuberkeln durchsetzt. Entsprechend dieser Zerstörung des Rückenmarks sind die Wirbelkörper in ausgedehnter Weise cariös zerstört und springen dieselben ziemlich weit in den Rückenmarkskanal hinein vor.

Das Rückenmark wurde möglichst schonend herausgenommen und mir von Hrn. Geh.-Rath Arnold zu weiterer Untersuchung freundlichst überlassen.

Um die Läsionsstelle im Zusammenhange härten und schneiden zu können, trennte ich dieselbe heraus, jederseits etwa ein 1 cm langes Rückenmarksstück an derselben belassend.

Auf Querschnitten die im Halsmarke, sowie im Brust- und Lendenmark angelegt wurden, fand sich schon an ungehärteten Präparaten das typische Bild secundärer auf- und absteigender Degeneration. Nahe der Läsionsstelle war das Rückenmark etwas aufgequollen, die Zeichnung verwischt.

Das Rückenmark wurde in Müller'sche Flüssigkeit gebracht. Die Stelle der Querläsion wurde sehr vorsichtig nach Marchi behandelt und nach Celloidineinbettung in eine lückenlose Serie von Längsschnitten zerlegt. Die Schnitte wurden zum Theil mit Kernfarben oder mit van Gieson's Gemisch nachgefärbt. Auch Blöcke aus den anderen Abschnitten des Rückenmarkes erfuhren Celloidineinbettung und wurden die Schnitte den üblichen Färbemethoden unterworfen.

Der obere Abschnitt des Rückenmarks bestand aus der Halsanschwellung und den $2^1/_2$. oberen Dorsalsegmenten. Das untere Rückenmarkstück enthielt die Lendenanschwellung und das Dorsalmark vom 7. Dorsalsegment an.

Dorsalsegment 4, 5 und der grössere Theil von 6 bilden somit jenen Block, der separat fixirt wurde und die zerstörte Rückenmarkspartie enthält.

Diese Läsionsstelle bietet folgendes Verhalten. Schon bei makroskopischer Betrachtung der Schnitte, besonders aber bei etwa 6—10 facher Vergrösserung sieht man die beiden Rückenmarksenden überall auseinander stehen.

Die Stümpfe stellen breite abgerundete Kuppen dar, sie sehen etwa wie zwei einander zugewandte Finger aus. Die Distanz der beiden Enden beträgt an den dichtesten Stellen 4 mm. Der Härtungsprocess hat dieselben wohl durch Schrumpfung der Durareste einander etwas genähert.

In ihrer gegenseitigen Lage werden die Rückenmarksenden fixirt durch ein breites, stark verdicktes, einer Seite anliegendes Stück der Dura. Der Raum zwischen den Kegeln ist nach der anderen Seite zu offen. Hier stülpen sich in denselben die Enden der zerfetzten Dura herein; er ist im Uebrigen theils leer, theils durch käsig-eitrige freiliegende Massen ausgefüllt.

Neben dem oberen Rückenmarksende sieht man beiderseits einzelne extramedulläre Nervenbündel herabziehen; einige derselben sind bis in den Raum zwischen den Stümpfen zu verfolgen: hier zerfallen sie, so dass sie am unteren Rückenmarksabschnitte fast sämmtlich fehlen.

Zwei dieser Nervenbündel ziehen in der Nähe des Durarestes nach unten und sind hier neben dem Rückenmark liegend zu erkennen.

Stärkere Vergrösserungen zeigen die Dura an der Läsion zum Theil auf das 3—4 fache verdickt; die Faserung derselben ist hierbei aufgelockert und gequollen. An der Aussenseite legen sich ihr starke Auflagerungen an, käsige Massen, die von dichten Zellhaufen und einzelnen Riesenzellen durchsetzt sind.

Zum grössten Theil ist die Dura völlig zerstört, zeigt unregelmässige zerfetzte Enden, die Faserzüge sind auseinandergetrieben und von Rundzellen durchsetzt.

Die weichen Rückenmarkshäute sind gleichfalls zellig infiltrirt, verdickt, von käsigen Einlagerungen durchsetzt; an der Läsionsstelle sind dieselben zerfetzt, ein Zusammenhang der oberen und unteren Partien besteht nur neben der Durabrücke.

Die Gefässe sind stark entzündlich verändert, ein Theil derselben ist fast gänzlich zerstört. Es finden sich verschiedene Grade kleinzelliger

Infiltrationen der Adventitia und der Media; Verbreiterungen der Intima bis zu völliger Obliteration einzelner Lumina.

Die oben erwähnten, neben dem oberen Stumpf liegenden extramedullären Nervenfasern haben stark verdicktes Perineurium, welches von zahlreichen Rundzellen durchsetzt ist. Der im ganzen Verlauf der Nerven deutliche Markscheidenzerfall nimmt gegen die Läsionsstelle hin zu. Es finden sich dichte Haufen von Körnchenzellen und endlich ein completer Zerfall der Fasern. Zwei Nervenfasern lassen sich nach dem unteren Segment herüber verfolgen; dieselben liegen zwischen dem erhaltenen Duratheil und der infiltrirten und verdickten Pia. Das Perineurium dieser beiden Nerven ist verbreitert, kleinzellig durchsetzt. Die Markscheiden sind zerfallen und von Körnchen und Rundzellen durchsetzt und umgeben. Die Axencylinder sind an van Gieson-Präparaten zum Theil noch zu erkennen.

In beiden Rückenmarksstümpfen, welche in den Serienschnitten 6—10 mm lang und im Maximum 8 mm breit sind, ist die nervöse Substanz wohl vollständig zu Grunde gegangen. Das Gewebe ist von dichten Zellhaufen durchsetzt, die Gefässe sind theils obliterirt, theils wegen der Wandverdickungen stark verengt. Dichte Reihen von Körnchenzellen bezeichnen die Verlaufsrichtung der Markfasern, zusammenhängende Markscheiden sind nur noch spärlich vorhanden und nur auf kurze Distanzen zu verfolgen. Vielfach ist die Zerstörung so weit vorgeschritten, dass auch die Zerfallskörnchen und Zellen regellos durcheinander liegen. Dazwischen finden sich hellere Lücken oder ganz structurlose, käsige Massen. Der Unterschied der weissen zur grauen Substanz ist grösstentheils verwischt. Axencylinderreste sind an van Gieson-Präparaten nur noch vereinzelt zu erkennen. Die etwa halbkugelige Begrenzung der Rückenmarksstümpfe wird durch käsige, structurlose Massen gebildet, nur theilweise sind diese Massen noch sehr reich an Kleinzellen. Körnchenzellen fehlen in diesen oberen Schichten. Von nervösen Elementen fehlt jede Spur.

Der Bestand einer auch noch so schmalen Brücke von Rückenmarkssubstanz ist mit Sicherheit auszuschliessen. Selbst zusammenhängende Detritusmassen sind nicht vorhanden. Aber auch ohnedem ist der Zerfall der beiden Rückenmarksstümpfe ein so vollständiger, dass eine Reizleitung in denselben kaum möglich erscheint. Im speciellen Hinblick auf den Befund Müller's[3]), welcher selbst im Centrum eines Käseherdes noch Axencylinder nachweisen konnte, wurde auf diese gesucht, es liessen dieselben sich jedoch in den äusseren Partien nicht mehr nachweisen.

Die weitere Untersuchung des Rückenmarks zeigt zunächst, dass die tuberculöse Meningitis ihre Begrenzung am 8. Dorsalsegment findet; weiter nach abwärts sind die Meningen zart und völlig normal. Auch der Rückenmarksquerschnitt ist, von der typischen absteigenden Degeneration abgesehen, ganz normal. Im 4. und 5. Lumbalsegment scheinen linkerseits die Vorderhornzellen besonders der postero-lateralen Gruppe in der Zahl vermindert, sie zeigten auffällig viel Vacuolen, einzelne Zellen waren geschrumpft und sehr pigmentreich. An den Faserzügen, den Nervenwurzeln und den grauen Massen des Lendenmarks war sonst nichts zu finden; feine Zelluntersuchungsmethoden kamen nicht in Anwendung.

Sehr deutlich war die schwere Alteration des Rückenmarks in den der Läsion benachbarten Segmenten. Nach aufwärts liess sich ein zapfen-



förmig ausgezogener käsiger Herd neben dem r. Hinterhorn bis in den 3. D. verfolgen. Die Zeichnung in diesem Segmente ist stark verwischt. Die Markfaserdegeneration ist hier noch über alle Faserzüge ausgestreut. Immerhin finden sich hier schon zahlreiche wohlerhaltene Markscheiden und sind die Axencylinder und Zellen deutlich zu erkennen.

Im D. 2 tritt die diffuse Läsion zurück. Es zeigt sich das charakteristische Bild der aufsteigenden secundären Degeneration. Sehr auffällig sind hier noch die Veränderungen an den Blutgefässen. Man sieht, dass dieselben die hauptsächlichsten Vermittler des vorschreitenden Processes sind. Die Adventitia der Gefässe ist verdickt und kleinzellig infiltrirt, die Gefässlumina sind vielfach verschmälert. Auch an kleineren Gefässen ist diese Zellanlagerung sehr schön zu erkennen.

Weiter aufwärts findet man, abgesehen von vereinzelten Gefässveränderungen, nur noch die der aufsteigenden Degeneration zukommenden Erscheinungen.

Nach abwärts erstreckt sich die Zerstörung bis in das 7. Dorsalsegment. Dieses zeigt noch mässige Gefässveränderungen, verringerte Färbbarkeit der Markscheiden, Quellung einiger derselben, sowie einzelne Zellanhäufungen. Vom 8. Dorsalsegment an findet sich das typische Bild einer abgelaufenen secundären Degeneration.

Ein Ueberblick über den vorliegenden Fall ergiebt zunächst, dass wir hier, bei sicherlich completer Rückenmarksquerläsion, eine Beobachtung des Erhaltenseins des Patellarsehnenreflexes vor uns haben.

Von einer Reizüberleitung kann nicht die Rede sein. Obwohl durch den Härtungsprocess in Folge einer Schrumpfung des Durarestes die Rückenmarksstümpfe einander genähert wurden, finden wir sie doch nirgends in Contact. Da bei der Beurtheilung des makroskopischen Bildes es vermieden werden musste, an dem Präparate irgendwie zu zerren, konnte natürlich erst die mikroskopische Untersuchung entscheiden, was zwischen den Rückenmarksstümpfen lag. Wir sahen die Stümpfe von einer ihnen kappenartig aufsitzenden Schicht völlig structurloser Käsemassen begrenzt und fanden zwischen ihnen nur verstreuten Detritus, eingeschlagene Dura- und Piafetzen, sowie zwei herabziehende extrapiale Nervenwurzeln.

Der zerstörende Process ist als tuberculöse Myelitis aufzufassen; dieselbe schloss sich wohl schon frühzeitig einer voraufgehenden Pachymeningitis an.

Hierfür spricht aus dem klinischen Verlaufe der anfängliche Mangel von Wurzelreizerscheinungen, ferner anatomisch neben dem Befunde der zahlreichen Tuberkel und Käsemassen die völlige Einschmelzung des Rückenmarkquerschnittes, die Form, in welcher der Process nach oben- und untenhin die Gefässe und die nervöse Substanz befallen hat, und endlich die ausgedehnte Zerstörung der Dura. Die erst im weiteren Krankheitsverlaufe auftretenden Wurzelreizsym-

ptome, die gleichzeitig hiermit höher heraufsteigende Sensibilitätslähmung, sie fallen wohl mit einer stärkeren Zerstörung auch der extrapialen Nervenwurzeln und einem Emporsteigen des myelitischen Processes zusammen.

Die Summe dieser Befunde lässt es sicher erscheinen, dass wir es hier schon mit einem recht alten Zerstörungsprocesse zu thun haben. Im Zusammenhalt mit dem klinischen Verlauf werden wir kaum irre gehen, wenn wir die myelitische Erweichung schon auf die Zeit des Einsetzens der completen Paraplegie, d. h. etwa 8 Monate vor Eintritt des Todes verlegen.

Zunächst werden wir uns die Frage vorzulegen haben, ob in unserer Beobachtung Momente liegen, die specielle Erklärungsgründe für das Vorhandensein der Reflexe abgeben.

Die Amputation am l. Unterschenkel hat wohl secundäre Veränderungen im Lendenmark nach sich gezogen; man könnte einwenden, dass in diesen Veränderungen ein Reiz gegeben sei, welcher die Reflexerregbarkeit erhalten habe.

Dagegen spricht das Alter der Amputation, deren Folgezustände im Rückenmark sicherlich schon vor Monaten abgelaufen waren. Auch sind ja diese Zellveränderungen geringfügig jenen gegenüber, die jeder Rückenmarksquerläsion an sich folgen.

In der tuberculösen Localaffection und den begleitenden Gefässveränderungen ein besonderes irritirendes Moment zu sehen, ist im Hinblick auf die Fälle Babinski's[16]) u. A. kaum angängig.

Eher wäre es möglich, in den toxischen Allgemeinwirkungen der Tuberculose ein reflexsteigerndes Moment zu sehen. Seit einer Mittheilung Strümpell's[4]) hat man vielfach die Beobachtung gemacht, dass besonders Phthisiker sehr lebhafte, oft sogar ausgesprochen gesteigerte Sehnenreflexe aufweisen können. Man hat diese Erscheinung als Reizwirkung aufgefasst und könnte daher auch hier zu der Annahme hinneigen, dass eine ständige Intoxication des Körpers den Lendenmarkszellen jenen Tonus erhalten habe, der ihnen nach der oben genannten Anschauung in Folge mangelnder Zufuhr centraler Reize abgehen sollte.

Dass bei Tuberculösen aus den Allgemeinwirkungen der Erkrankung eine Reizwirkung auf einzelne nervöse Centren abgeleitet werden kann, zeigen die sog. Nachtschweisse dieser Kranken. Man hat die Beziehungen des tuberculösen Processes zu diesen Schweissen in sehr wechselnder Weise zu erklären versucht (s. hierüber bei Cornet, Die Tuberculose).

Die derzeit zumeist geltende Anschauung nimmt eine Resorption von Proteïnen der Tuberkelbacillen an und supponirt diesen Stoffen einen directen Reiz auf das Wärmecentrum, sowie auf das in der



Medulla oblongata gelegene Schweisscentrum und, wie Cornet sagt, auf die secernirenden Elemente.

Wir konnten an unserer Kranken die Beobachtung machen, dass die Nachtschweisse nur im Bereiche normaler Sensibilität auftraten. Dieser auch an anderen Kranken nicht selten zu erhebende Befund lässt kaum eine andere Auffassung für die Entstehung der Schweisse zu, als wie eine solche centrale Reizwirkung; die Annahme, dass event. auch die secernirenden Elemente gereizt wurden, ist fallen zu lassen.

Es wäre naheliegend, aus dieser Thatsache auch auch auf eine Irritation der reflexvermittelnden Zellen zu schliessen. Dieses ist aber wohl kaum zulässig. Wir sehen auch einen Theil der Fälle von Babinski u. A. an Nachtschweissen leiden, trotzdem fehlen die Reflexe. Ebenso findet man auch nach traumatischen Rückenmarksläsionen bei bestehendem Fieber — welches unter normalen Verhältnissen reflexsteigernd wirkt — keine Reflexe. Und endlich fanden wir bei unserer Kranken nur schwache Tricepsreflexe, somit keine allgemeine Reflexsteigerung.

Endlich wäre in Erwägung zu ziehen, ob die von uns beobachtete Steigerung des Patellarreflexes sich nicht dadurch erklären liesse, dass dem Rückenmarke, von der Peripherie her jene erforderlichen Reize ständig zugeführt wären. Aber auch hierfür ist nichts zu finden. Die alten Fisteln, die Amputationsstelle etc. waren gut verheilt und dem Decubitus darf nach der Analogie anderer Fälle eine derartige Reizwirkung nicht zugeschrieben werden. Man muss somit den vorliegenden Fall als eine einwandsfreie Beobachtung gesteigerter Sehnenreflexe trotz completer Rückenmarksquerläsion anerkennen.

Naturgemäss schliesst sich an diese Ausführungen die Frage, ob wir mit einer Beobachtung, wie die uns vorliegende, wirklich so isolirt dastehen, wie dieses nach den Ausführungen mancher Autoren anzunehmen ist. Ich möchte die Frage verneinen.

Nachstehende Beobachtungen sprechen mit grösster Wahrscheinlichkeit gegen die Bastian'sche Behauptung.

1. Fall von Fürbringer[5]).

Der Einwurf, der diesem Falle anfangs gemacht wurde, er sei vor Aufstellung der Bastian'schen Anschauungen und somit nicht im Hinblick auf dieselben beobachtet, erscheint nach der abermaligen Besprechung Fürbringer's nicht gewichtig genug, um die Beweiskraft desselben zu zerstören. Auch die Thatsache, dass die Stelle der Querläsion anscheinend nicht mikroskopisch durchsucht wurde, nimmt angesichts des makroskopischen Sectionsbefundes und des klinischen

Befundes absoluter motorischer und sensibler Paraplegie dem Falle nicht seine Geltung.

2. Fall II von Senator[6]).

Die Beweiskraft des Falles von Senator wurde bezweifelt, weil die letzte Untersuchung etwa 4—5 Monate vor Eintritt des Todes stattfand, und man daher es als möglich ansah, dass zu jener Zeit die Querläsion noch incomplet war. Meines Erachtens ist dieses aber durch den klinischen Verlauf des Falles ausgeschlossen. Schon 8 Jahre vor Eintritt des Todes bestand complete Sensibilitäslähmung bis zur Mitte der Brüste. Die Motilität war schon vorher völlig erloschen. Auch Bruns[7]) giebt in seinem bekannten Referate über die Arbeit Senator's diese Anschauung als höchst wahrscheinlich zu.

Der Mangel einer absteigenden Degeneration im Schultze'schen Komma kann nicht gegen die Beweiskraft des Falles in Anwendung gebracht werden. Auch der Einwurf von Brasch, dass möglicher Weise in der Tumormasse noch nervöse Elemente, vor Allem nackte Axencylinder erhalten waren, ist gegenüber der Verlaufsweise des Falles und der grossen Längenausdehnung des Tumors (7 cm) wohl kaum ernstlich aufrecht zu erhalten.

3. Zwei Beobachtungen von Jendrassik[8]).

Diese Beobachtungen wurden in der mit unserer Frage sich beschäftigenden Literatur bisher nicht berücksichtigt. Jendrassik berichtet (l. c. S. 595) über zwei Fälle, in denen alle klinischen Zeichen einer totalen Querschnittstrennung (freilich nicht nach traumatischer Einwirkung) zugegen waren, in denen die Sehnenreflexe sich aber bedeutend erhöht zeigten. Es sei jedoch oft schwer, in vivo zu entscheiden, ob die Zerstörung des Rückenmarkes eine vollständige war; in einem der Fälle bestätigte die Section dieses Verhalten.

Vielleicht wäre an 4. Stelle noch der Fall von Schultze zu nennen, auf den auch Senator sich bezieht.

Der nachfolgende Fall endlich möge als Beweis dafür dienen, dass auch nach einer traumatischen Zerstörung des Rückenmarks durch Monate hindurch das klinische Bild absoluter Leitungsunterbrechung im Rückenmark sich mit einer Steigerung der Sehnenreflexe an den Unterextremitäten combiniren kann. Herrn Geh.-Rath Czerny möchte ich auch an dieser Stelle dafür, dass ich den Fall regelmässig mit beobachten und an dieser Stelle mittheilen konnte, meinen besten Dank sagen.

Ich entnehme der ausführlichen Krankengeschichte und meinen Aufzeichnungen nachstehende Daten:

Nr. 1532. J. R., 8 jähriger Knabe. Aufnahme 6. Juli 1898.

Vor 14 Tagen Sturz von einem Pappelbaum aus ca. 8 m Höhe. So-



fortige complete motorische und sensible Lähmung der Beine. Des Knaben erste Frage war, ob er noch seine Beine habe. Völlige Blasen- und Mastdarmlähmung; keine Empfindung von den Entleerungen.

Aus dem Aufnahmestatus (6. Juli 1898):

Beschwerden am Halse, die auf eine leichtere Verletzung der Halswirbelsäule deuten (Distorsion und Subluxation der Halswirbelsäule in der Höhe des 3. Halswirbels). Hirnnerven und Arme ohne Befund.

An der Brustwirbelsäule besteht ein deutlicher Gibbus im Bereich des 3.—5. Dornfortsatzes ohne seitliche Deviation. Am meisten prominirt der 4. Dornfortsatz, letzterer, sowie der dritte sind druckempfindlich.

Vollständige schlaffe Paraplegie beider Beine, ausserdem Lähmung der Blase und des Mastdarms. Ischuria paradoxa. Der Stuhl muss durch Einläufe oder manuell entfernt werden.

Reflexe. Patellarreflexe fehlen beiderseits. Die Achillessehnenreflexe sind in Spuren erhalten. Auch die Plantarreflexe sind beiderseits in geringem Grade auszulösen. Cremasterreflexe beiderseits lebhaft. Bei Berührung in der Nähe der Genitalgegend tritt leicht Erection des Penis ein. Sphincterenreflex des Mastdarms erhalten.

Sensibilität. Es besteht complete Anästhesie von der Höhe der 6. Rippe an nach abwärts und zwar auf beiden Seiten gleich. Oberhalb dieser Grenze besteht zwischen 5. und 6. Rippe circulär eine Zone deutlicher Hypästhesie. Zwischen 4. und 5. Rippe ist die Angabe über die Empfindung tactiler Reize nicht ganz exact. Oberhalb der 4. Rippe besteht vorne wie hinten normale Sensibilität.

Hinten besteht von oben herab bis zur Höhe des Gibbus, id est des 4. Brustwirbelfortsatzes, völlig normale Sensibilität. Von da nach abwärts werden die Angaben unsicher, und ungefähr von der Höhe des 8. Brustwirbeldornfortsatzes an besteht völlige Analgesie.

Ueber dem Kreuzbein oberflächlicher, etwa thalergrosser Decubitus. Urin und innere Organe normal. Nur etwas Meteorismus.

Klinische Diagnose: Fractur der Wirbelsäule in der Höhe des 3. bis 5. Brustwirbels mit Zerquetschung des Rückenmarkes.

Verlauf. Sorgfältige Lagerung. Urin durch Exprimiren der Blase entleert. Eine Katheterisirung wird vollständig vermieden und es gelingt dadurch, den Urin völlig klar und sauer zu erhalten.

Auf äussere Hautreize etc. zeitweilig reflectorische Harnentleerung; dann meist Erection.

Nach ca. 14 Tagen tritt Harnträufeln ein.

Trotz sorgsamster Pflege Auftreten von Decubitus in der Sacralgegend.

Die Lähmung der Beine bleibt schlaff, die Patellarreflexe fehlen dauernd trotz vielfachem Suchen.

Die anfangs spurweise vorhandenen Achillessehnenreflexe sind nicht immer auszulösen und schwinden nach ca. 14 Tagen dauernd.

Der Decubitus heilt allmählich. Das Allgemeinbefinden und die Schmerzen am Hals bessern sich.

1. September. Motorische und sensible Lähmung besteht unverändert fort. Ebenso der Reflexverlust. Beginn mit Suspension.

Im Laufe des September beobachtet man eine langsam zunehmende Reflexerregbarkeit im Bereiche der Unterextremitäten. In den ersten Tagen

des September wurde während der Suspension neben der Neigung zu Erectionen auch beobachtet, dass bei einfachem Streichen der Innenfläche des Oberschenkels das Bein im Hüftgelenk gebeugt und adducirt wurde. Das Bein verharrte einige Secunden in der erwähnten Stellung und sank dann der Schwere folgend langsam wieder zurück. Diese Erscheinung war besonders am rechten Beine deutlich. Kniereflexe konnten damals nicht ausgelöst werden. In der 2. Hälfte des September beobachtete man ein langsames Wiedererwachen der Sehnenreflexe und bei einer genauen Untersuchung am 10. October findet man deutlich ausgesprochen leicht auslösbaren Fussclonus, eine geringe Contractur der Beugemuskeln am Oberschenkel und deutliche Patellarreflexe.

In dieser Weise bleibt der Zustand die nächsten Monate bestehen. Eine Aenderung der sensiblen oder motorischen Lähmung konnte nicht constatirt werden.

Es gelingt, stärkerer Contracturstellung der Beine, Auftreten von Decubitus etc. vorzubeugen. Complete Blasen- und Darmlähmung besteht weiter.

Aus dem Status vom 17. Mai 1899 ist Nachstehendes entnommen. Der Junge hat sich gut erholt, sieht zwar etwas anämisch aus, befindet sich aber sonst in gutem Ernährungszustand. Er bewegt sich auf dem Boden und in seinem Bette ganz geschickt fort, die Beine sind ebenso wie früher vollständig gelähmt. Der Gibbus der Brustwirbelsäule ist weniger stark ausgeprägt wie früher, doch ist auch jetzt noch die winklige Abknickung derart, dass in der Höhe des 4. Brustwirbel-Dornfortsatzes der supra- und infragibbäre Abschnitt in einem Winkel von 150^0—160^0 zusammenstossen. Keine Druckempfindlichkeit. Vorspringende Gibbusbildung am unteren Theile des Corpus sterni.

Beide Unterextremitäten sind vollständig gelähmt.

Der Junge kann keinerlei Bewegung ausführen.

Bei Berührung derselben, besonders bei passiven Bewegungen, treten kurz dauernde tonische Contractionen auf, bald derart, dass die Beine stark gestreckt bleiben, bald so, dass sich krampfartige Zuckungen einstellen, durch welche die Beine im Knie und der Hülfte gebeugt und die Oberschenkel an den Bauch herangezogen werden, und zwar sind besonders die unwillkürlichen Zuckungen im Sinne der Flexion rechts etwas häufiger wie links. Pat. verspürt diese Zuckungen nur insofern, als durch dieselben sein Oberkörper erschüttert wird. Die Füsse stehen beiderseits gleich plantar flectirt.

Fussclonus nicht recht ausgeprägt, dagegen sind die Patellarreflexe beiderseits leicht auszulösen, lebhafter als normal und zwar rechts stärker wie links.

Cremasterreflex beiderseits deutlich, dagegen Bauchdeckenreflex nicht auszulösen.

Der Urin läuft unwillkürlich tropfenweise ab, ist völlig klar, sauer, ohne Albumen oder Zucker.

Stuhl geht ebenfalls unwillkürlich ab, ohne Meteorismus, ohne Beschwerden.

Sensibilität. Vorne von der Höhe der 6. Rippe ab nach abwärts vollständige Anästhesie. Nach aufwärts davon zwischen 4. und 6. Rippe eine Zone herabgesetzter Empfindlichkeit.



Auf dem Rücken liegt die Grenze der anästhetischen Zone in gleicher Höhe wie vorne und trifft hier auf den 9. bez. 7. Brustwirbeldornfortsatz.

Am 30. Mai 1899 entschliesst sich Herr. Geh.-Rath Czerny zur Laminektomie.

10 cm langer Schnitt über die prominenten Dornfortsätze. Resection von drei Dornfortsätzen; Abkneifen dreier Wirbelbögen. Die Dura pulsirt nach Abtragung des epiduralen Fettes in der ganzen Ausdehnung lebhaft. Mit dem Elevatorium wurde zwischen den drei abgehenden Nervenwurzeln auf der Vorderfläche des Epiduralraumes gesucht, das Rückenmark auch etwas emporgehoben. Da eine stärkere Prominenz der Wirbelkörper nicht gefunden wurde und eine stärkere Schnürung von Seiten der Dura nicht vorhanden zu sein schien, wurde auf die Eröffnung der Dura verzichtet und die Wunde geschlossen. Gute Wundheilung, die Lähmung der Beine und Sphincteren sowie der Sensibilität blieb durch die Operation völlig unbeeinflusst. Ebenso die Reflexe.

Der Knabe wird am 21. November 1899 in völlig unverändertem Zustande nach Hause entlassen.

Diese interessante Beobachtung zeigt uns klinisch genau das Bild, wie wir es nach der Rückenmarksdurchtrennung an Affen beobachten. Wir sehen anfangs die schlaffe Paraplegie mit stark verminderten oder ganz fehlenden Sehnenreflexen. Die anfangs spurweise vorhandenen Achillessehnenreflexe schwinden zuletzt auch noch und bleibt der Knabe dann ca. 2 Monate ohne jeden Sehnenreflex. Dann tritt einige Wochen nach Anwendung der Suspensionsbehandlung die Reflexerregbarkeit wieder auf und nimmt bis zur deutlichen Reflexsteigerung zu. Der Knabe verbleibt dann noch mehr wie ein Jahr in Beobachtung, ohne auch nur die geringste Aenderung in den üblichen Symptomen der completen Paraplegie aufzuweisen. Die Operationsbefunde lassen einen Schluss auf das Verhalten des Rückenmarkes nicht zu. Man hatte den Eindruck, als habe die Suspensionsbehandlung die Reflexe wieder hervortreten lassen — vielleicht dadurch, dass durch dieselbe die Circulationsverhältnisse im Lendenmark gebessert wurden. Ob dem so ist, muss unentschieden gelassen werden. Strengen Anhängern der Bastian'schen Lehre wird es wahrscheinlich sein, dass im vorliegenden Falle die Leitung im Rückenmarke nicht völlig unterbrochen ist. Mir ist dieses in Anbetracht der gleichmässig anhaltenden Paraplegie (20 Monate seit der Verletzung) nicht glaubhaft.

Ich möchte, diesen Absatz beschliessend, nochmals ausdrücklich hervorheben, dass es meinem Urtheile in der behandelten Frage keinen Abbruch thut, wenn ich die genannten Fälle als seltenere Erscheinungen betrachte und es voll anerkenne, dass es heutzuage durch zahlreiche Mittheilungen zuverlässiger Autoren wahrscheinlich gemacht ist, dass bei hochsitzenden traumatischen, schweren Rückenmarks-

läsionen die Sehnenreflexe ausfallen. Ich bin nur der Meinung, dass diese Erscheinung nicht den directen Leitungsstörungen zuzurechnen ist, wie etwa der Ausfall der Willkürbewegung oder der Sensibilität. Deswegen kann der Reflexverlust sehr wohl eine sehr häufige Begleiterscheinung der hohen Querläsionen sein — nur bleibt derselbe einer besonderen Erklärung bedürftig.

Wenn somit einerseits erwiesen ist, dass eine völlige Rückenmarksquerläsion mit lebhaften Sehnenreflexen in den isolirten Marktheilen einhergehen kann, so muss andererseits hervorgehoben werden, dass der Verlust der Sehnenreflexe nicht beweist, dass die Rückenmarksquerläsion eine vollständige ist.

Die Ausführungen Nonne's (l. c. S. 426 u. 427) machen es unnöthig, die diesbezüglichen Fälle nochmals zusammenzustellen; nur sei noch auf die Mittheilung Gerhardt's[9]) hingewiesen.

Es liegt ohne Weiteres auf der Hand, dass die letztgenannten Thatsachen die praktische Bedeutung eines eventuellen Reflexverlustes sehr herabmindern.

Den theoretischen Anschauungen Bastian's thun diese letzteren Beobachtungen selbstverständlich keinen Abbruch. Auch hierfür dürfte es genügen, auf die Arbeit Nonne's zu verweisen. Dagegen vermag ich nicht jenen Ausführungen Nonne's beizupflichten, welche die mehrfach vorgebrachte Annahme behandeln, dass es vom Kleinhirn herabsteigende Fasern seien, die den geforderten Tonus den Zellen des Lendenmarkes zuführen (Bastian, van Gehuchten, Marinesco u. A.). Eine sichere Begründung dieser Anschauung ist weder den Beobachtungen am Menschen, noch den experimentellen Untersuchungen zu entnehmen. Bei Erkrankungen des Kleinhirns findet man die Sehnenreflexe meistens erhöht, nur in einer beschränkteren Zahl von Fällen fehlend. Und wie wenig sich obige Ansicht experimentell erhärten lässt, das zeigen die Mittheilungen von Ferrier[10]).

Im Zusammenhange unseres Themas bedarf unbedingt das Thierexperiment noch einer Erwähnung. Aus den Beobachtungen im Sinne Bastian's sowie aus bestimmten noch zu nennenden Versuchen hat man den Schluss gezogen, dass das Lendengrau des Menschen in weit stärkerem Maasse von höheren Impulsen functionell abhängig sei als jenes der Thiere, es seien daher die am Thierversuche erhobenen Resultate nicht auf die menschliche Pathologie anwendbar. Ich halte nach der Art des vorliegenden Materials diesen Schluss nicht für berechtigt; man kann bis jetzt dem Thierversuch eine Bedeutung für die Beurtheilung und Erklärung der am Menschen beobachteten Erscheinungen nicht absprechen, auch wenn dasselbe noch so häufig entgegenstehende Resultate ergab.

Die Fälle der menschlichen Pathologie sind viel zu complicirt und vieldeutig, als dass sie ohne Weiteres den möglichst einfach gestalteten Thierexperimenten parallel gestellt werden könnten.

Das Verhalten der Reflexe wechselt selbst bei gleichen Experimenten oft in weiten Grenzen, ohne dass man den Grund dafür anzugeben wüsste; man kann daher auch nicht aus den einfachen instrumentellen Rückenmarksdurchtrennungen auf die verwickelten Verhältnisse einer traumatischen oder einer sonstigen Querläsion schliessen. Trotz den vielfach entgegenstehenden Behauptungen muss man daran festhalten, dass wir eine wirkliche Erklärung des von uns besprochenen Phänomens wohl nur von dem physiologischen Experiment werden erwarten dürfen. Die Beobachtungen am Krankenbett haben uns zunächst kaum etwas Anderes bringen können, wie einerseits zahlreiche Bestätigungen des so werthvollen objectiven Befundes Bastian's, andererseits immer wieder einzelne Fälle, die der Auffassung Bastian's sich nicht fügen. Ob aber der Reflexverlust eine nothwendige Folge der Unterbrechung bestimmter Bahnen oder eine zwar sehr häufige, aber principiell nebensächliche Begleiterscheinung der zerstörenden Ursachen ist, darüber wird die experimentelle Analyse entscheiden müssen.

Das Thierexperiment hat uns schon einzelne wegweisende Thatsachen gebracht. Es lehrt uns zunächst, dass es für die Patellarreflexe nicht gleichgültig ist, wie hoch oberhalb der Lendenanschwellung durchtrennt wird.

Aus Versuchen von Gad und Flatau[11]) an Hunden geht hervor, dass Durchtrennungen im Bereiche der Halsanschwellung ein wesentlich anderes Resultat ergeben, als wie tiefe Durchtrennungen. Während letztere das klassische Bild der Reflexsteigerung darbieten, wie wir es aus den Beschreibungen von v. Goltz, Freusberg u. Anderen kennen, zeigt erstere die Sehnenreflexe im Grossen und Ganzen abgeschwächt und von sehr schwankendem Verhalten, lässt dieselben sogar zeitweise verschwinden.

Analoge Verhältnisse zeigen die prachtvollen Versuche Sherrington's[17]) am Affen, besonders wenn wir die Ergebnisse derselben mit den Resultaten anderer Beobachter vergleichen. Die vielfachen und oft langdauernden Reflexverluste mit schlaffer Lähmung sah Sherrington an Thieren, deren Rückenmark oberhalb des ersten Cervicalsegments durchtrennt war. Bei jenen Thieren aber, denen das Rückenmark in tieferer Dorsalgegend durchtrennt war, entwickelte sich häufig in einigen Wochen ausgesprochene spastische Starre der Unterextremitäten (vgl. S. 158).

Völlig im Einklange hiermit stehen die Befunde Ferrier's [10]) und die meinen [18]).

Ferrier berichtet über die folgenden sehr lehrreichen Versuche:

1. Durchtrennung in der Höhe des D. 8. Gleich nach der Operation Patellarreflex wie zuvor auszulösen. Während der 4 Monate, die das Thier noch lebte, entwickelte sich langsam eine ausgesprochene Steigerung der Patellarreflexe wie auch der Hautreflexe zusammen mit ausgeprägter Rigidität der Beine.

2. Durchtrennung in der Höhe des D. 6. Patellarreflexe gleich darauf eher gesteigert als vermindert. Das Thier lebte noch 2 Monate. Nach 12 Tagen keine Reflexe. Dieselben bleiben für 16 Tage verschwunden. Während dieser Zeit beträchtliche Muskelatrophie, l. > als r., und Nachlassen der faradischen Erregbarkeit des Quadriceps. Dann aber erschien der rechte Patellarreflex wieder und wurde ständig deutlicher, der linke fehlte auch weiterhin.

Ferrier schliesst aus dem ersten Versuch, dass im Rückenmark die Bedingungen für die Erhaltung resp. Steigerung der Kniereflexe sowie die spätere Entwicklung von Spasmen vorhanden waren. Der zweite Fall zeigt ihm in höchst instructiver Weise, dass im Rückenmark selbst Bedingungen eintreten können, welche vorübergehend oder auch dauernd die Sehnenphänomene auslöschen können. Mir erscheint der klinische Verlauf die Annahme nahe zu legen, dass irgend welche Complicationen den Verlauf beeinflussten.

Auf den Menschen wünscht Ferrier diese Beobachtungen nicht angewandt, auch er nimmt weitgehende Differenzen zwischen Mensch und den niederen Thieren an.

Ich halte diese letztere Schlussfolgerung weder für erwiesen, noch für nothwendig; sie ist eine Hypothese, die zunächst noch ohne zwingenden Grund aus den vieldeutigen Beobachtungen am Menschen abgeleitet wurde.

Die von mir früher mitgetheilte Beobachtung schliesst sich eng an den ersten der Fälle Ferrier's. Die Thatsache, dass die Patellarreflexe in meinem Falle zwei Tage fehlten und erst am dritten Tage wieder auftraten, betrachtet Nonne nur „als eine weitere Bestätigung des durch Ferrier, Sherrington und Moore-Oertel [15]) gelieferten Nachweises, dass in der That die Reflexthätigkeit des Rückenmarks bei dem dem Menschen am nächsten stehenden höchst organisirten Thiere eine gewisse Abhängigkeit vom Gehirn besitzt, die erst beim Menschen selbst noch ausgesprochener in die Erscheinung tritt".

Mir erscheint dieser vorübergehende Reflexverlust ganz ungezwungen durch sog. Shok-Wirkung erklärbar zu sein. Dass derartige Reflexverluste nicht nur bei Affen, sondern auch bei dem tiefer

stehenden Kaninchen, vorkommen, erhellt aus nachfolgenden Auszügen aus meinen Notizen über Rückenmarksquerdurchtrennung im mittleren Dorsalmark.

K. III. 23. Juni 1898. Urethan-Aethernarkose. Viel Blut verloren.

Am 24. Juni 9^h a. m. Sehr matt. Zeichen beginnender Meningitis. Patellarreflexe fehlen. 7^h p. m. Lebhafte Patellarreflexsteigerung an den Beinen.

Section: Meningitis cerebrospinalis.

K. V. 16. Juli 1898. Urethan-Aethernarkose. Rückenmark 2 mal mit Catgut unterbunden. Am Schluss der Operation deutliche Patellarreflexe.

Am 17. und 18. früh keine Reflexe. Am 18. Morgens unsicher, ob Reflex. Am 19. die Reflexe deutlich, aber nicht gesteigert.

K. XI. 3. August 1898. Leichte Aethernarkose. Das Rückenmark durchschnitten, dann mit dem Glüheisen die Läsionsstelle nochmals ausgebrannt.

Nach der Operation kein Patellarreflex, ebenso am 4. und 5. August. Dabei ist das Thier völlig wohl. Am 6. August Patellarreflexe angedeutet, erst am 11. August Reflexsteigerung.

K. XII. 3. August 1898. Keine Narkose. Rückenmark mit dem Paquelin durchtrennt. Nach der Operation keine Patellarreflexe, ebenso am 4. August, obwohl das Thier ganz munter. Am 5. August Patellarreflexe angedeutet. Langsame Zunahme bis zum 9. August, wo die Patellarreflexe gesteigert erschienen.

K. VIII. 10. November 1898. Gross, kräftig. Reflexe vorher genau untersucht. 0,04 Morphium subcutan. Nach $^1/_4$ Stunde Eröffnung des Wirbelkanales. Das Rückenmark im unteren Theile der Halsanschwellung durchbrannt. Hierbei auffällig wenig Zuckungen im Hinterthier. Die Reflexe bleiben $^1/_2$ Stunde ganz normal, sind auch nicht durch nochmaliges starkes Ansengen des distalen Rückenmarkstumpfes zu beeinflussen. Sofort nach der Tödtung fehlen die Reflexe.

Bei einer ganzen Anzahl anderer Thiere waren die Reflexe gleich vom Beginn an vorhanden, später dann deutlich gesteigert. (Während der Operation meist tiefe Narkose.) Ich vermag die Angabe, dass dem Emporsteigen in der Thierreihe eine ständige Abnahme der Selbständigkeit des lumbalen Reflexmechanismus parallel geht, nicht als bewiesen anzuerkennen. Zusammenstellungen, wie diejenigen von Moore und Oertel [15]), beweisen hier nichts; es bedarf dazu viel eingehenderer Untersuchungen und vor allen Dingen des Nachweises, dass stets unter den gleichen Bedingungen operirt wurde.

Derartige experimentelle Untersuchungen werden auch die mannigfachen Theorien in Rücksicht zu ziehen haben, die bislang zur Erklärung des Reflexverlustes aufgestellt wurden. Ueber die Schwächen, die diesen theoretischen Ausführungen anhaften, wurden die brauchbaren Seiten derselben vielfach übersehen. So fand Sternberg's [14])

Anschauung von einer reflexhemmenden Wirkung höher gelegener Rückenmarkscentren wesentlich deswegen keinen Anklang, weil man annahm, dass eine über Wochen und Monate sich hinziehende Reizwirkung auf derartige Centren nicht wahrscheinlich sei.

Dieser Einwurf ist nicht ganz stichhaltig. Man beobachtete als Folge centraler Gehirnläsionen doch auch gelegentlich monatelang das Vorhandensein sog. „central entstehender Schmerzen". Dieselben sind wohl kaum anders zu verstehen, denn als directe und langanhaltende Reizwirkungen auf centrale Nervenelemente. Warum sollte dieses nicht auch unter bestimmten Verhältnissen im Rückenmark möglich sein? Es ist bekannt, dass das Rückenmarksgrau direct erregbar ist, es ist daher sehr wohl möglich, dass Zertrümmerungen im Rückenmark auf die Nachbarcentren zu wirken vermögen.

In diesem Sinne sprechen Beobachtungen, die ich hinsichtlich der Intensität der Shokwirkung mehrfach bei den soeben mitgetheilten Rückenmarksquerläsionen erheben konnte. Morphium z. B. ändert selbst in recht grossen Gaben die Sehnenreflexe bei Kaninchen und Affen nicht. Wird nun einem stark morphinisirten Thiere das freigelegte Rückenmark mit dem Thermokauter durchtrennt, so folgen der Läsion nicht nur weit geringere Zuckungen in den Unterextremitäten, sondern man findet auch nach dem Eingriffe die distalen Sehnenreflexe normal lebhaft (vgl. oben K. VIII). Bei einem nur oberflächlieh oder gar nicht anästhesirten Thiere fehlen die Reflexe nach der Durchtrennung viel häufiger, und veranlasst der Eingriff meist viel stärkere Zuckungen im Hinterthiere. Derartige Beobachtungen lassen wohl den Schluss zu, dass das Morphium den bei der Durchtrennung ausgeübten Reiz, der an sich Reflexhemmung veranlasst hätte, paralysirte.

Weiterhin sehen wir aus manchen Thierversuchen (z. B. aus den Versuchen Sherrington's), dass die einzelnen Rückenmarkscentren einander nicht völlig unabhängig gegenüber stehen, sich vielmehr ziemlich beträchtlich beeinflussen. Es wäre somit wohl möglich, dass erst eine dichter über dem Lumbalmark einsetzende Querläsion dieses letztere völlig frei machte, dass dagegen höher liegende Verletzungen dasselbe unter den hemmenden Einfluss höher gelegener Rückenmarkscentren brächten, in welchem Falle dann der Reflexverlust eine indirecte Folge nur der höher gelegenen Querläsionen wäre.

Endlich sei noch auf die folgende Möglichkeit einer Erklärung der häufigen Reflexverluste verwiesen. Ich habe die nachstehenden Anschauungen bereits früher gelegentlich des oben citirten Vortrages ausgesprochen, dieselben jedoch in meinen schriftlichen Bericht nicht aufgenommen. Zu meiner Freude fand ich dann später, dass Strüm-

pell[12]) in seiner bekannten zusammenfassenden Arbeit über die Reflexe ähnliche Ansichten darlegte. Eine die Wirbelsäule zertrümmernde Verletzung, ein grosser im Wirbelkanal aufschiessender Tumor oder eine entzündliche Schwellung des Rückenmarks theilen den Wirbelkanal in zwei Theile. Es ist die Annahme naheliegend, dass derartige Läsionen, als Irritamente wirkend, eine Zunahme der Spinalflüssigkeit bedingen und so eine Drucksteigerung in dem von der Communication nach oben hin abgetrennten Kanaltheile bewirken. Hierdurch würden analoge Verhältnisse geschaffen, wie sie im cerebrospinalen System sich gelegentlich bei Tumoren finden; es würde parallel der durch die Drucksteigerung bedingten Wurzelcompression zur Abschwächung oder Aufhebung der Patellarreflexe kommen. Aus einer derartigen Annahme heraus liesse sich sehr wohl das wechselnde Verhalten der Reflexe bei den Rückenmarksquerläsionen verstehen. Mit Nachlassen des Druckes an der Läsionsstelle würde nicht nur die Durchleitung des Rückenmarks sich bessern, sondern es würde auch der Ueberdruck in der Spinalflüssigkeit schwinden und damit die Reflexbehinderung aufhören. Auch die beiden hier niedergelegten Beobachtungen wären bei einer derartigen Annahme verständlicher. Wir fanden in dem ersten Falle die Dura stark zerfetzt, den Durasack somit eröffnet, während derselbe bei tuberculösen Compressionsmyelitiden sonst meist nicht eröffnet wird. In dem zweiten Falle könnte die Suspension durch Besserung der Circulationsverhältnisse zu einer Druckverminderung im unteren Abschnitte des Durakanales geführt haben.

Es sollte sich wohl lohnen, an einem grösseren Material durch Vornahme der Lumbalpunction die Frage zu prüfen. Dieser Vorschlag stützt sich nicht nur auf Speculation, er findet eine gewisse Begründung in einer experimentellen Beobachtung am Affen. Gelegentlich von Versuchen über Halbseitendurchtrennung des Rückenmarks berichtet Mott[13]), er habe zweimal durch Punction eine Ansammlung von Cerebrospinalflüssigkeit entfernen müssen und es sei dann eine durch die Compression bedingte Paraplegie schnell beseitigt worden.

Auf diese Erklärungsversuche bin ich in dem Bewusstsein eingegangen, mit denselben nichts Beweisendes, sondern höchstens eine Anregung für weitere experimentelle Untersuchungen geben zu können. Dennoch aber brachte ich diese Ausführungen, da ich zeigen wollte, dass wir in dem Bestreben, das uns interessirende Phänomen zu erklären, absolut nicht einzig auf die Thatsache der Querläsion zu recurriren brauchen, dass wir nicht ausschliesslich auf die Hypothese einer Sonderstellung des Reflexverhaltens im menschlichen Lendenmark verwiesen sind.

Literatur.

1) Brasch, Fortschr. d. Med. Bd. XVIII. 1900.
2) Nonne, Arch. f. Psych. u. Nerv. Bd. XXXIII. 1900.
3) R. Müller, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. XII.
4) Strümpell, D. Arch. f. klin. Med. Bd. XXIV.
5) Fürbringer, D. med. Woch. 1898. S. 533.
6) Senator, Zeitschr. f. klin. Med. 1898. Bd. XXXV.
7) Bruns, Referat. Neurolog. Centralbl. 1898. S. 746.
8) Jendrassik, D. Arch. f. klin. Med. 1894. Bd. LII. S. 569.
9) D. Gerhardt, Neurol. Centralbl. 1898. S. 612.
10) Ferrier, Brain. Vol. XVII. p. 1.
11) Gad u. Flatau, Neurol. Centralbl. 1896. S. 147.
12) Strümpell, Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. XV. S. 254.
13) Mott, Proc. of the Physiol. Soc. 1891. Nr. 1. — Journ. of Physiol. XII. 2.
14) Sternberg, Die Sehnenreflexe etc. Wien, Deuticke. 1893. S. 129 ff.
15) Moore u. Oertel, Amer. Journ. of Physiology. Vol. III. 1900.
16) Babinski, Arch. de méd. expér. III. 1891.
17) Sherrington, Philosoph. Transact. of the royal soc. Ser. 3. 1898.
18) Brauer, Münch. med. Woch. 1899.

XVIII.

Aus der medic. Klinik des Prof. A. Strümpell in Erlangen.

Ueber Poliomyelitis acuta der Erwachsenen und über das Verhältniss der Poliomyelitis zur Polyneuritis.

Von

Prof. A. Strümpell und **Dr. A. Barthelmes.**

(Mit 1 Abbildung.)

Mittheilungen über Fälle von Poliomyelitis acuta bei Erwachsenen sind in den letzten Jahren zu einer Seltenheit geworden, während sich in der älteren Literatur eine nicht geringe Anzahl von angeblich hierher gehörigen Beobachtungen vorfindet. Der Grund dieses auffallenden Gegensatzes ist gewiss nicht darin zu suchen, dass die weitere Mittheilung einschlägiger Fälle keinen wissenschaftlichen Werth mehr beanspruchen kann, sondern darin, dass man gegenwärtig in der Diagnose der Poliomyelitis viel vorsichtiger geworden ist. Insbesondere kann es keinem Zweifel unterliegen, dass die meisten früher als Poliomyelitis gedeuteten Krankheitsfälle zur Polyneuritis gehören. Von genau demselben Zeitpunkte an, wo unsere Kenntnisse über das häufige Vorkommen der multiplen Neuritis begannen, hörten die Mittheilungen über die acute Poliomyelitis der Erwachsenen mit einem Male fast ganz auf. Liest man gegenwärtig die reichhaltige Casuistik durch, die F. Müller in seiner Monographie*) über die acute atrophische Spinallähmung der Erwachsenen im Jahre 1880 zusammengestellt hat, so wird man kaum einen einzigen Fall als sichere Poliomyelitis acuta anerkennen können. Fast immer bestanden anfängliche peripherische Schmerzen und Parästhesien, bei einem grossen Theile der Fälle trat schliesslich völlige Heilung ein — beides Umstände, die heut zu Tage sicher zur Annahme einer multiplen Neuritis geführt hätten.

Immerhin darf als feststehend betrachtet werden, dass eine der spinalen Kinderlähmung vollkommen entsprechende acute Rückenmarks-

*) F. Müller, Die acute atrophische Spinallähmung der Erwachsenen. Stuttgart 1880.

affection in seltenen Fällen auch bei Erwachsenen beobachtet wird. Einige, freilich erst recht spärliche Sectionsbefunde (F. Schultze, Friedländer, Williamson u. A.) lassen hierüber keinen Zweifel übrig, und auch die rein klinischen Beobachtungen aus neuerer Zeit, in denen die Diagnose einer acuten Poliomyelitis bei Erwachsenen mit voller Rücksicht auf alle vorhandenen diagnostischen Schwierigkeiten gestellt ist, dürfen wenigstens zum Theil mit Sicherheit hierher gerechnet werden. Da jedoch die Zahl dieser Beobachtungen noch recht gering ist, so mag es uns gestattet sein, hier einen neuen Fall aus der Erlanger medicinischen Klinik zu veröffentlichen, bei dem die Diagnose einer acuten Poliomyelitis adultorum wohl gerechtfertigt ist. Die Besprechung dieses Falles soll uns ferner Veranlassung geben, einige Punkte von principieller Wichtigkeit über das Verhältniss der Poliomyelitis zur Polyneuritis kurz zu erörtern.

G. L. 31jähr. Dienstknecht aus Uttenreuth. Erste Aufnahme in die Erlanger med. Klinik am 9. Februar 1897. — Pat. ist neuropathisch in keiner Weise belastet. Sein Vater starb an einem Blutsturz, seine Mutter an einem Herzleiden. Er selbst war früher stets gesund; seit fünf Jahren leidet er aber nach einem acuten Darmkatarrh an einer grossen Neigung zu Diarrhöen, so dass er meist täglich 3—4 dünne Stühle hat. Dabei hat er aber keine Leibschmerzen und fühlte sich so kräftig, dass er schwere Feldarbeit ohne alle Mühe verrichten konnte. Am Montag den 17. August 1896 war L. noch ganz gesund. Er hatte an diesem Tage zufällig Geschäfte in Erlangen und machte den ungefähr 1stündigen Weg hin und zurück ohne Beschwerden, war auch den ganzen Tag auf den Beinen, ohne etwas Anderes als eine gewisse Müdigkeit zu spüren. Am nächsten Morgen (18. August) fühlte er Schmerzen im Kreuz und beim Stehen und Gehen auch in den beiden Oberschenkeln, hier aber nur wenig. Er glaubte einen Rheumatismus zu haben und hütete deshalb das Bett. Im Laufe des 19. August steigerten sich die Schmerzen im Kreuz zu solcher Höhe, dass Patient nicht mehr liegen oder sitzen konnte; er stand deshalb auf und lehnte sich stehend an die Wand, wobei er einige Erleichterung fand. Als hiebei die Beine allmählich ermüdeten, kniete er vor dem Bett nieder und stützte die Arme auf den Bettrand. Dieser Zustand dauerte 2 Tage an. Freitag den 21. August schwitzte Patient sehr stark, worauf die Schmerzen im Kreuz etwas nachliessen, so dass er wieder liegen konnte. Aber „die Beine wurden immer schwerer." Am Samstag den 22. August versuchte Pat. noch auf den Abort zu gehen, konnte aber die Beine nicht mehr aufheben und knickte, obwohl gestützt auf beiden Seiten, zusammen. Schon am Sonntag den 23. August, also am 6. Tage nach Beginn der ersten Krankheitserscheinungen, konnte er im Bett mit den Beinen nicht die geringste Bewegung mehr ausführen. Es war eine vollkommene Lähmung beider Beine eingetreten.

Die Kreuzschmerzen verminderten sich allmählich und hörten nach ungefähr 3 Wochen vollständig auf; die als ganz unbedeutend geschilderten schmerzhaften Empfindungen in den Beinen und etwas „Reissen" in

den Unterschenkeln dauerten etwa ebenso lange an und verloren sich dann gleichfalls vollständig.

Der Stuhl war im Anfang der Erkrankung einige Tage angehalten, dann wurde er wieder regelmässig. Stuhlbeschwerden hatte Patient nie. Von Blasenstörungen hat er ebenfalls niemals etwas bemerkt.

In den ersten Tagen der Erkrankung hatte Patient „spannende Kopfschmerzen", namentlich im Hinterkopf. Das Bewusstsein war stets ungetrübt, keine Seh- oder Hörstörungen, nie Erbrechen. Der Appetit war immer ganz gut. Von Fiebererscheinungen (Frost, Hitze) weiss Patient nichts zu berichten.

In der ersten Zeit hatte er manchmal etwas Schmerzen im rechten Arm, weniger im linken, namentlich im Ellbogen- und Schultergelenk. Die Beweglichkeit der Arme war aber immer ganz gut. Von den Knieen abwärts bis in die Füsse bestand in den ersten Wochen ein Gefühl des „Pelzigseins" und Kriebelns. Dabei waren die Füsse immer kalt, so dass sie künstlich erwärmt werden mussten. Schon sehr bald wurde eine beträchtliche Abmagerung der Beine beobachtet.

Im Laufe der 6. Krankheitswoche konnte Patient zum ersten Male das rechte Bein wieder etwas bewegen. Erst nach 5 Monaten (also im Januar 1897) wurden die ersten Anzeichen einer geringen willkürlichen Beweglichkeit im linken Beine bemerkt. Seitdem hat die Besserung der Beweglichkeit noch weitere geringe Fortschritte gemacht.

Irgend eine besondere Ursache der Erkrankung lässt sich nicht feststellen. Es ging kein Trauma voraus, keine besondere Erkältung. Lues wird mit aller Bestimmtheit und glaubwürdig in Abrede gestellt. Pat. ist kein Trinker.

Status praesens am 9. Februar 1897. Mittelgrosser, normal gebauter Mann, von ziemlich gutem allgemeinen Ernährungszustande des Oberkörpers und der Arme. Gesichtsfarbe etwas blass. Alle inneren Organe vollkommen gesund. Harn ohne Eiweiss und ohne Zucker.

Alle Functionen der Gehirnnerven völlig ungestört. Auch die Arme vollkommen frei und kräftig beweglich. Die Wirbelsäule von normaler Form, nirgends auf Beklopfen oder Druck schmerzend. Aufsetzen des Rumpfes bei Bettlage sehr mühsam, und trotz gut bemerkbarer, sehr kräftiger Anspannung der Bauchmusculatur nur mit Zuhülfenahme beider Arme möglich. Werden dagegen die Oberschenkel des Kranken durch Druck gegen das Bett fixirt, so geschieht das Aufrichten des Rumpfes fast mit normaler Kraft. Die Streckung der Wirbelsäule ist kräftig; am Erector trunci keine Spur von Atrophie.

Beide Beine sind stark abgemagert, am stärksten an den Oberschenkeln im Gebiet der Mm. quadricipites, an den Unterschenkeln starke Abflachung im Gebiete der Mm. tibiales antici. Doch auch alle übrigen Muskelgruppen von sehr geringem Volumen. Der Umfang der Oberschenkel in ihrer Mitte beträgt 29 cm, der Wadenumfang beiderseits 23—24 cm. Beide Oberschenkel können ganz gut gebeugt, an den Rumpf herangezogen werden, aber die Kraft dieser Beugung ist eine sehr geringe. Beim Versuch, die Beugung des Oberschenkels zu verhindern, springt beiderseits der M. sartorius als schmales kräftiges Muskelband hervor; rechterseits werden hiebei auch die Reste der Adductoren angespannt, links nicht. Die Streckung im Hüftgelenk ist beiderseits mit verminderter Kraft möglich, rechts besser

als links. Beide Glutaei magni sind stark atrophisch, der linke noch stärker als der rechte. Mit dem rechten Bein ist die Ab- und Adduction in der Hüfte ausführbar, wenn auch mit ganz geringer Kraft, in der linken Hüfte sind diese Bewegungen ganz unmöglich. Die Rotation im rechten Hüftgelenk recht gut ausführbar, die Auswärtsdrehung sogar ziemlich kräftig, die Einwärtsdrehung schwächer. Im linken Hüftgelenk ist die Auswärtsdrehung mit sehr geringer Kraft noch eben ausführbar, die Einwärtsdrehung ist ganz aufgehoben.

Die Streckung der Unterschenkel im Kniegelenk ist beiderseits ganz unmöglich. Nur eine Spur Anspannung des Quadriceps ist rechts noch möglich.

Die Beugung der Unterschenkel in Bauchlage des Pat. ist ebenfalls ganz unmöglich; doch ist am rechten Bein eine ganz geringe Anspannung der Beugesehnen in der Kniekehle sichtbar, allerdings ohne den geringsten Bewegungseffect.

In beiden Fussgelenken ist die Dorsalflexion vollständig aufgehoben. Die Plantarflexion ist im rechten Fuss mit ganz geringer Kraft etwas möglich, links fehlt auch diese vollkommen. Ebenso fehlt hier jede Bewegung der Zehen; rechterseits dagegen ist eine geringe Streckung und ganz gute Beugung der 4 kleinen Zehen und etwas Beugung der grossen Zehe möglich. Die Interossei am Fussrücken atrophisch.

Prüfung der Reflexe. Die Bauchdeckenreflexe sind deutlich erhalten, zeigen aber eine grosse „Ermüdbarkeit“, indem sie nach mehrmaliger Untersuchung nicht mehr hervorzurufen sind. Die Cremasterenreflexe sind beiderseits vorhanden. Die Patellar- und Achillessehnenreflexe fehlen beiderseits vollkommen. Die Hautreflexe von der Fusssohle aus sind sehr lebhaft, aber nur in den Muskeln vorhanden, die auch noch Reste activer Beweglichkeit haben, also vor Allem in den Beugern der Oberschenkel und in den Sartoriis.

Die Sensibilität erweist sich auch bei der genauesten Prüfung für alle Qualitäten der Empfindung (Berührung, Schmerz, Wärme, Kälte, Druck, passive Bewegungen) vollständig normal erhalten.

Die Prüfung der elektrischen Erregbarkeit ergab folgende Resultate: Alle Bauchdeckenmuskeln sind faradisch und galvanisch in normaler Weise erregbar. In vollkommen normaler Stärke und Form reagiren auch beide Mm. sartorii auf den faradischen und galvanischen Strom. Dagegen sind alle übrigen Muskeln des Oberschenkels auf keinen directen wie indirecten (vom Nerven aus erfolgenden) faradischen Reiz erregbar. Auch der rechte Adductor und Glutaeus, welche beiden Muskeln doch noch etwas willkürliche Beweglichkeit zeigen, sind faradisch auf keine Weise erregbar. Von der Unterschenkelmusculatur ist nur der rechte Gastrocnemius faradisch ziemlich gut erregbar, in schwächerer Weise auch der linke. Die Muskeln an der Vorderseite der Unterschenkel sind faradisch völlig unerregbar.

Bei directer galvanischer Reizung mit starken Strömen erfolgen im rechten Glutaeus einzelne träge bündelweise Contractionen, während im linken Glutaeus keine Reaction zu erzielen ist. Im rechten Quadriceps kann man mit den stärksten Strömen einige kleine träge Contractionen hervorrufen, der linke Quadriceps bleibt unerregbar. Sämmtliche Muskeln der Hinterfläche beider Oberschenkel zeigen eine sehr ausgesprochene galvani-

sche EaR, nur sind zur Auslösung der Zuckungen links durchweg etwas stärkere Ströme nöthig als rechts. Ebenso verhalten sich die Tibiales antici und die Peronei. Auch die Gastrocnemii zeigen träge Zuckungen. Die Interossei an beiden Fussrücken waren unerregbar.

Pat. blieb bis zum 6. Mai 1897 in klinischer Beobachtung und wurde mit warmen Bädern und regelmässiger Galvanisation behandelt. Anfänglich erhielt er innerlich auch kleine Dosen von Jodkalium. Unter dieser Behandlung trat eine deutliche leichte Besserung ein. Pat., der bei seiner Aufnahme keinen Augenblick allein stehen konnte, vermochte dies schliesslich für kurze Zeit, wenn man ihn vorher durch einige Unterstützung in die richtige Gleichgewichtslage gebracht hatte. Von zwei Personen zu beiden Seiten unter den Schultern gestützt, lernte er sogar etwas im Zimmer umhergehen. Er zeigte dabei ausgesprochenen „Steppergang“: hohes Erheben der Oberschenkel, schlaffes Herabhängen der Unterschenkel und Füsse. — Das Allgemeinbefinden des Pat. war stets gut, abgesehen von immer wieder zeitweise auftretenden Durchfällen, die erfolgreich mit Tannalbin bekämpft wurden. Pat. hatte nie Schmerzen in den Beinen, weder spontan, noch auf Druck. Blase und Mastdarm functionirten ohne alle Störung. Ausser der Gehstörung klagte Pat. besonders über stetes Kältegefühl in den Füssen. Die Neigung zur Bildung einer Plantarcontraction in den Fussgelenken wurde durch mechanische Vorrichtungen gehindert.

In den folgenden Jahren war Pat. noch öfter zeitweise in der Erlanger Klinik und konnte hier wiederholt eingehend untersucht werden. Allmählich hat sich das Gehvermögen noch weiter etwas gebessert, so dass Pat. jetzt mit zwei Stöcken gestützt kleine Strecken weit (etwa $^1/_4$ Stunde lang) auf ebenem Boden langsam gehen kann. Pat. leidet noch immer an häufigen Durchfällen und ist im Ganzen recht mager geworden (z. Thl. in Folge von intercurrenten Erkrankungen, Abscess am Halse u. a.). Der Lähmungszustand der Beine ist seit Jahr und Tag ein vollkommen stationärer geworden. Eine zuletzt im Herbst 1900 vorgenommene Untersuchung ergab folgenden Befund.

Motilität. 1) Bewegungen in den Hüftgelenken: Beugung beiderseits ziemlich gut, mit starker Anspannung der gut erhaltenen Mm. sartorii. Kraft der Hüftbeuger links schwächer, als rechts. Mm. tensor. fasc. latae beiderseits total atrophisch.

Streckung rechts ziemlich kräftig, links stark abgeschwächt. Beide Glutaei magni, besonders der linke atrophisch.

Abduction beiderseits ziemlich kräftig, links aber schwächer, als rechts.

Adduction rechts schwach, aber noch möglich, links nur noch ganz schwach vorhanden. Beide Mm. pectinei ganz fehlend. Am besten erhalten der M. gracilis und Adductor longus der rechten Seite; dieselben Muskeln links stärker atrophisch.

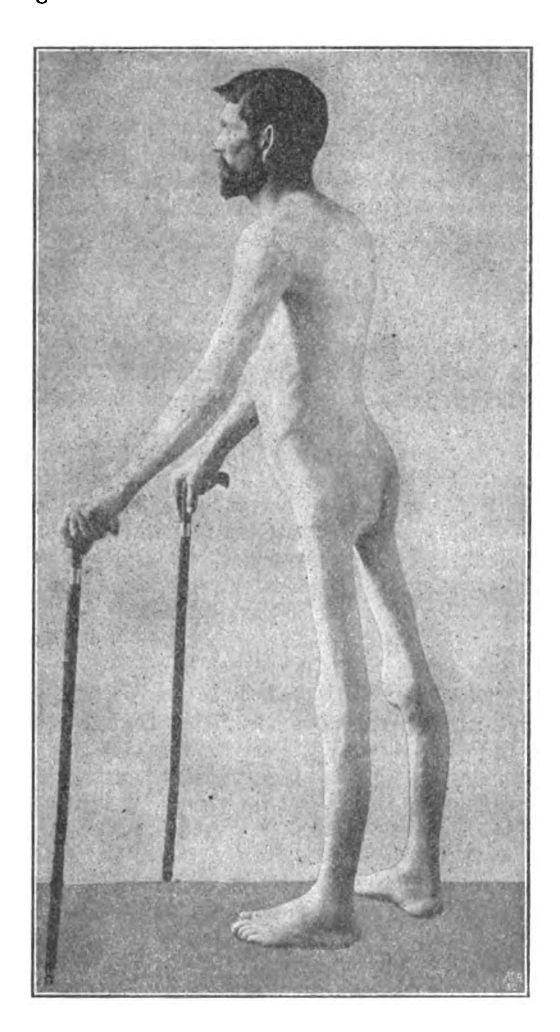
Rotation nach aussen rechts gut, links möglich, aber mit viel geringerer Kraft.

Rotation nach innen rechts gut, links ebenfalls möglich, aber erheblich schwächer.

2) Bewegungen im Kniegelenk: Streckung rechts noch minimal vorhanden (der Unterschenkel kann aber nicht frei in der Luft gestreckt gehalten werden); links fehlt jede Spur von Beweglichkeit des Extensor cruris. Beide Extensores cruris im höchsten Grade atrophisch.

Beugung des Unterschenkels im Kniegelenk rechts ausführbar, aber mit geringer Kraft; links nur angedeutet. Beugemuskeln an der Rückseite des Oberschenkels stark atrophisch.

3) Bewegungen im Fussgelenk: Dorsalflexion rechts minimal möglich, links ganz fehlend.



Plantarflexion rechts ziemlich gut, links ganz unmöglich. Bemerkenswerth ist, dass bei Bauchlage des Pat. jede Plantarflexion des rechten Fusses von einer deutlichen geringen Mitbewegung im r. M. biceps femoris begleitet ist.

Abduction und Adduction des Fusses beiderseits ganz unmöglich. Wadenumfang rechts 22, links 21 cm.

4) Bewegungen der Zehen. Dorsalflexion („Extension") aller Zehen beiderseits vollständig unmöglich.

Plantarflexion rechts möglich, wenn auch gering, links ganz unmöglich.

Musculatur des Rumpfes, der Arme, des Gesichtes, Blase und Mastdarm ganz normal.

Pat. kann kurze Strecken allein gehen, aber nur mit Hülfe zweier Stöcke. Die beiderseits noch leidlich erhaltenen Glutaei medii und die Bauchmuskeln erhalten das Gleichgewicht des Rumpfes auf den Oberschenkeln, Beuger und Strecker der Hüftgelenke vermitteln die Gehbewegungen, die Fixation der Kniegelenke geschieht lediglich durch den Bandapparat. Darum steht Pat. stets mit ganz eingedrückten Knieen (Genua recurvata), den Rumpf etwas nach vorne gebeugt und auf die nach vorne vorgehaltenen beiden Stöcke gestützt (s. die beistehende Abbildung). Die Fussspitzen hängen beim Gehen schlaff herab. Beide Unterschenkel und namentlich die Füsse sehen cyanotisch aus und fühlen sich kalt an. Keine Oedeme.

Die elektrische Erregbarkeit zeigt annähernd dieselben Verhältnisse wie früher. Faradisch und galvanisch gut erregbar sind nur die Sartorii, die erhaltenen rechtsseitigen Adductoren des Oberschenkels und in geringerem Grade auch der rechte Gastrocnemius. In den Flexoren des Unterschenkels, in den Tibiales antici u. a. ausgesprochene galvanische Entartungsreaction.

Fibrilläre Muskelzuckungen sind in den Unterschenkelmuskeln nicht zu bemerken. Dagegen sind bei längerer Aufmerksamkeit in dem rechten (activ noch beweglichen) Glutaeus medius zuweilen mehrere sich rasch folgende, ziemlich lebhafte fasciculäre Zuckungen deutlich sichtbar. Vereinzelte kleine fibrilläre Zuckungen auch im r. Quadriceps beobachtet.

Die Sensibilität wurde nochmals nach allen Richtungen hin eingehend untersucht und vollständig normal befunden. —

Vom rechten M. tibialis anticus (der deutliche galvanische Entartungsreaction zeigte) war im Mai 1897 mit Einwilligung des Kranken ein kleines Stückchen zum Zwecke der mikroskopischen Untersuchung excidirt worden. Zupfpräparate des in Zenker'scher Lösung gehärteten Muskels ergaben grosse Unterschiede in der Faserbreite. Während die schmalsten Fasern 21 μ im Durchmesser hatten, fanden sich auch nicht wenige recht voluminöse Fasern bis zu 108 μ Durchmesser. Die Querstreifung war in fast allen Fasern deutlich erhalten. Auf Querschnitten tritt eine deutliche, wenn auch nicht sehr erhebliche Atrophie der meisten Fasern hervor. Nur wenige Fasern haben einen polygonalen Querschnitt, die meisten sind rundlich, nierenförmig oder sonstwie unregelmässig gestaltet. Die hypervoluminösen Fasern fallen in den mit Eosin-Hämatoxylin gefärbten Querschnitten durch ihre viel schwächere Färbung durch das Eosin auf. Sie haben meist einen kreisrunden Durchmesser. Ihr Centrum ist noch blasser gefärbt, als die peripherischen Theile. Vacuolenbildung wurde nur vereinzelt bemerkt.*) Das interstitielle Gewebe erscheint auf den Querschnitten nur wenig vermehrt. Auf Längsschnitten tritt die verschiedene Grösse und Atrophie der Fasern ebenso deutlich hervor. Die schmalen Fasern

*) Vgl. auch die Beschreibung des Muskelbefundes von demselben Kranken nach besonderen Präparaten von Löwenthal. (D. Zeitschr. f. Nervenheilkde. Bd. XIII. S. 136. Fall XXI.)



zeigen hier meist deutliche Längsstreifung, weniger deutlich die Querstreifung, ebenso die voluminösen Fasern. Körnigen Zerfall zeigen nur wenige Fasern. Die Zahl der Muskelkerne ist mässig vermehrt, Kernzeilen von 5—8 vorhanden. Fetteinlagerung nur gering. Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes etwas deutlicher, als an den Querschnitten. Einzelne Gefässe zeigen beträchtlich verdickte Wandungen.

Nach der soeben ausführlich mitgetheilten Krankengeschichte kann es für den Kundigen keinem Zweifel unterliegen, dass die Diagnose einer „acuten Poliomyelitis“ mit vollkommener Sicherheit zu stellen ist. Die Krankheit begann plötzlich ohne besondere Ursache bei einem vorher gesunden 32jährigen Manne und erreichte in ca. 5—6 Tagen ihren Höhepunkt. Während dieser Zeit war unter beträchtlichen Kreuzschmerzen, die nur etwas in die Oberschenkel ausstrahlten, eine totale Lähmung beider Beine eingetreten. Stärkere peripherische Schmerzen, Parästhesien und sonstige Sensibilitätsstörungen in den Beinen fehlten vollständig, ebenso Erscheinungen von Seiten der oberen Extremitäten und des Gehirns. Auch die Allgemeinerscheinungen waren gering. Kopfschmerz, Erbrechen, stärkere Fiebererscheinungen waren nicht vorhanden. Nur starker Schweiss war am 4. Krankheitstage zu bemerken. Nach ca. drei Wochen waren alle acuten Reizsymptome (die Kreuzschmerzen) völlig verschwunden Die Krankheit als solche war abgelaufen, nur ihr Effect, die Lähmung der Beine, war zurückgeblieben. Diese Lähmung zeigte im Laufe der nächsten Monate in einzelnen Muskelgebieten eine geringe Besserung. Im Wesentlichen bleibt sie aber stationär. Die gelähmten Muskeln verfallen einer hochgradigen Atrophie und verlieren ihre elektrische Erregbarkeit ganz oder zeigen deutliche elektrische Entartungsreaction.

Gegenüber der Annahme einer polyneuritischen Lähmung ist als beweisend hervorzuheben zunächst der sehr acute, in wenigen Tagen erfolgende Eintritt der totalen Lähmung. Ein so rascher Eintritt völliger Lähmung, zumal wenn dieselbe auf die unteren Extremitäten beschränkt bleibt, ist bei der Polyneuritis nur selten vorhanden. Noch wichtiger ist aber das völlige Fehlen aller stärkeren peripherischen Schmerzen und Parästhesien in den Beinen, wie sie bei der Polyneuritis fast ausnahmslos beobachtet werden. Dem gegenüber bestanden in der ersten Krankheitswoche, also während des ersten acuten Stadiums, ungemein heftige Kreuz- und Rückenschmerzen, so dass Pat. kaum im Bett liegen bleiben konnte. Diese localen Schmerzen lassen sich mit der Annahme einer acuten Entzündung im ventralen Gebiet des Lendenmarks sehr wohl in Einklang bringen. Denn sicher findet im acuten Stadium der Entzündung eine gewisse Schwellung der Nervensubstanz statt, mit Druck auf die Umgebung, möglicher Weise auch

eine leichte Betheiligung des benachbarten Theils der Pia mater. Dass die hiervon abhängigen Schmerzen auch etwas in die Oberschenkel ausstrahlen, hat nichts Auffallendes. Das Vorkommen derartiger örtlicher Schmerzen im Kreuz und Rücken findet sich bei den sicheren Fällen von Poliomyelitis acuta der Erwachsenen häufig hervorgehoben, so z. B. in den beiden Fällen von C. Rank*), im Fall von F. Raymond**) u. A. Bei der viel häufigeren Poliomyelitis acuta der Kinder sind genauere Angaben über die anfänglichen subjectiven Beschwerden nicht zu erhalten; es kann daher nicht auffallen, dass von örtlichen Schmerzempfindungen im Rücken dabei wenig die Rede ist.

Sehr charakteristisch für die Poliomyelitis im Gegensatz zur Polyneuritis ist ferner die nachbleibende ausgedehnte stationäre unheilbare Lähmung. Genau wie bei der spinalen Kinderlähmung findet sich auch in unserem Falle zwar eine geringe Einschränkung und Besserung der anfänglich noch ausgebreiteteren Lähmung. In den meisten intensiv befallenen Muskelgruppen blieb aber die Lähmung dauernd bestehen und führte zu einer z. Thl. fast vollständigen Atrophie der gelähmten Muskeln. Diese Unheilbarkeit der poliomyelitischen Lähmungen im Gegensatz zu den meist völlig heilbaren polyneuritischen Lähmungen ist zwar kein principieller, aber doch bekanntlich ein wichtiger klinischer Unterschied. Wir werden später noch einmal auf diesen Punkt zurückkommen.

Die dauernd nachbleibenden Lähmungserscheinungen ermöglichen auch eine genauere topische Diagnose des poliomyelitischen Herdes. Vergleichen wir die von uns festgestellten dauernden Lähmungen mit der Anordnung der motorischen spinalen Centren, soweit diese bis jetzt bekannt ist (cf. z. B. die Tabelle in Edinger's Vorlesungen, oder in meinem Lehrbuch, XII. Auflage, Bd. III, S. 201f.), so erhalten wir folgende Uebersicht. So gut wie vollständig gelähmt sind auf der rechten Seite die Kniestrecker (viertes Lumbalsegment), die Dorsalflectoren des Fusses und der Zehen (erstes Sacralsegment); die angeblich von dem dazwischen liegenden fünften Lumbalsegment versorgten Muskelgruppen (insbesondere die Glutaei und die Beuger des Kniegelenks) sind paretisch, aber nicht vollständig gelähmt. Im Allgemeinen wird man aber, zumal ja die Abgrenzung der einzelnen spinalen Centren überhaupt keine ganz scharfe und auch noch keineswegs ganz sicher

*) Carl Rank, Zur Lehre von der Poliomyelitis acuta adultorum. Deutsches Archiv für klin. Medicin. Bd. XXVII. 1880. S. 129.

**) F. Raymond, Leçons sur les maladies du système nerveux. Deuxième série. 1897. p. 411.



bekannt ist, annehmen dürfen, dass der poliomyelitische Herd der Hauptsache nach auf der rechten Seite sich vom vierten Lumbalsegment bis incl. zum ersten Sacralsegment hinab erstreckt.

Auf der linken Seite ist die Lähmung erheblich ausgedehnter. Vollständig gelähmt sind hier die Adductoren der Hüfte (drittes Lumbalsegment), die Strecker des Kniegelenks (viertes Lumbalsegment), die Beuger des Kniegelenks (fünftes Lumbalsegment), alle Bewegungen (Beugung und Streckung) im Fussgelenk und der Zehen (erstes und zweites Sacralsegment). Auf der linken Seite beginnt also hiernach der dauernde poliomyelitische Herd schon im dritten Lumbalsegment und reicht hinab bis zum zweiten Sacralsegment.

Einige Einzelheiten sind noch hervorzuheben, da das genaue Studium der Lähmungserscheinungen in derartigen Fällen auch für die allgemeine Lehre der motorischen spinalen Localisationen von Bedeutung ist. Bemerkenswerth ist zunächst das beiderseitige vollständige Freibleiben des M. sartorius. Dies stimmt gut überein mit der allgemein angenommenen Localisation seines spinalen Centrums in den obersten Lumbalsegmenten. Sein Centrum liegt wahrscheinlich noch höher, als die Centren für die Oberschenkel-Adductoren. Gerade das Verschontbleiben der Mm. sartorii spricht durchaus für die poliomyelitische Natur der Lähmung, wie dies E. Remak*) schon vor Jahren hervorgehoben hat. Auffallend ist, wie schon erwähnt, dass die ins vierte Lumbalsegment verlegte Streckung des Oberschenkels und die ins erste Sacralsegment verlegte Dorsalflexion des Fusses beiderseitig fast ganz aufgehoben sind, während die ins dazwischen liegende fünfte Lumbalsegment verlegten Abductoren und Einwärtsroller des Oberschenkels, sowie die Beuger des Unterschenkels wenigstens auf der rechten Seite noch leidlich functionsfähig geblieben sind. Nun hat aber doch schon E. Remak in der soeben citirten Arbeit gerade die häufige Combination der Lähmung im Extensor cruris quadriceps mit der Lähmung des Tibialis anticus hervorgehoben und hierauf auf „nachbarliche anatomische Beziehungen“ der spinalen motorischen Kerne der genannten Muskeln geschlossen. Es wäre also wohl möglich, dass die beiden Kerne näher bei einander liegen, als es gegenwärtig in der Regel angenommen wird. Beachtenswerth ist die totale Atrophie der Mm. tensores fasciae latae und der Mm. pectinei, deren Kerne also vielleicht tiefer zu suchen sind, als die Kerne der übrigen, besser erhaltenen Beuger und Adductoren des Hüftgelenks. Sehr gut

*) E. Remak, Ueber die Localisation atrophischer Spinallähmungen und spinaler Atrophien. Archiv für Psychiatrie. Bd. IX. S. 614, woselbst auch die analogen Beobachtungen von Bernhardt und Erb erwähnt sind.



mit allen anderen Erfahrungen stimmt es überein, dass die Dorsalflexion des Fusses rechts erloschen, die Plantarflexion des Fusses erhalten ist. Dieser Umstand spricht wiederum durchaus für die Annahme, dass die Centren für die Dorsalflexion des Fusses höher liegen (1. SS), als die Centren für die Plantarflexoren (2. SS). Da auf der rechten Seite trotz gut erhaltener Plantarflexion des Fusses die Dorsalflexion der Zehen ganz unmöglich ist, so liegt ferner die Annahme nahe, dass das Centrum für die letztgenannte Bewegung auch in einem etwas höheren Segment zu suchen ist, als das Centrum für die Plantarflexion des Fusses. Wir haben also am rechten Bein die Dorsalflexion von Fuss und Zehen fehlend, die Plantarflexion von Fuss und Zehen noch erhalten. Dieses Verhalten lässt sich am besten durch die Annahme eines Beisammenliegens der Centren für die entsprechende Bewegungen der Füsse und der Zehen erklären. Wir müssten also etwa im 1. SS die Centren für die Dorsalflexoren des Fusses und der Zehen, im 2. SS die Centren für die Plantarflexoren des Fusses und der Zehen annehmen.

Das Erhaltensein der Cremaster-Reflexe stimmt gut überein mit der auch nach der Ausbreitung der Lähmung angenommenen Intactheit der beiden obersten Lumbalsegmente. Das Fehlen der Patellarreflexe und des linken Achilles-Sehnenreflexes ist bei der fast völligen Lähmung des Quadriceps auf beiden Seiten und des linken Gastrocnemius selbstverständlich. Dass der Achilles-Sehnenreflex auch auf der rechten Seite fehlte, obwohl der rechte Gastrocnemius eine ziemlich gute Beweglichkeit wiedergewonnen hatte, ist nichts Auffallendes. Sehen wir doch häufig das Fehlen des Sehnenreflexe schon eintreten bei so geringfügigen anatomischen Veränderungen, dass die willkürliche Beweglichkeit der betreffenden Muskeln noch keineswegs völlig aufgehoben ist. Das Verhalten der Hautreflexe von der Fusssohle aus stimmte vollständig mit dem Verhalten der willkürlichen Beweglichkeit überein. — Das völlige Fehlen aller Störungen von Seiten der Blase und des Mastdarms erklärt sich durch das Verschontbleiben der untersten Sacralsegmente von der Entzündung. Ebenso spricht die absolut normal gebliebene Sensibilität der Haut und Muskeln mit Sicherheit dafür, dass der entzündliche Herd sich auf die Gegend der Vorderhörner und deren unmittelbare Umgebung beschränkt und jedenfalls das Gebiet der Hinterstränge und Hinterhörner völlig frei gelassen hat. Wir haben es also in der That mit einer echten Poliomyelitis anterior acuta zu thun.

Eine kurze Erwähnung verdienen noch die im rechten M. glutaeus und in geringem Grade auch im rechten Quadriceps beobachteten fibrillären bezw. fasciculären spontanen Muskelzuckungen.

Dieselben fanden sich nur in Muskeln, die auch noch mehr oder weniger grosse Reste activer Beweglichkeit zeigten, deren hinzugehörige spinale motorische Ganglienzellen also nicht völlig zu Grunde gegangen sein konnten. Diese Annahme scheint uns überhaupt zum Verständniss des Zustandekommens der fibrillären Contractionen nothwendig zu sein. Wir betrachten sie als abnorme Reizungserscheinungen, ausgehend von den erkrankten motorischen Ganglienzellen. Sie sind in gewissem Sinne ein Analogon der epileptiformen Anfälle bei Erkrankungen der motorischen Grosshirnrinde. Die abnormen Reizentladungen in den motorischen Ganglienzellen der Gehirnrinde führen zu epileptiformen Zuckungen, die Reizentladungen in den motorischen Vorderhornzellen, entsprechend ihrer beschränkteren physiologischen Bedeutung, zu fasciculären oder fibrillären Zuckungen. Darum gilt der Nachweis der letzteren mit Recht als ein wichtiges Zeichen für die spinale Localisation der Erkrankung und zwar speciell in dem Gebiete der motorischen Ganglienzellen, ebenso wie das Auftreten epileptiformer Reizerscheinungen das wichtigste Localsymptom für die Erkrankung der motorischen Gehirnrinde ist. Natürlich setzt das Auftreten der fibrillären Contractionen immer noch das Vorhandensein eines gewissen Restes von Activität in den betreffenden Ganglienzellen voraus. Bei totaler Zerstörung der Ganglienzellen kommt es auch nicht mehr zu fibrillären motorischen Reizerscheinungen.

Die Annahme einer „Poliomyelitis anterior acuta" setzt voraus, dass sich im Gebiete der Vorderhörner des Rückenmarks ein echter acut-entzündlicher Vorgang abgespielt hat. Ein solcher entsteht nach unseren heutigen allgemein-pathologischen Anschauungen nur durch die örtliche Einwirkung eines von aussen her an den Ort der Entzündung gelangten Entzündungserregers. Dass dieser Erreger bacterieller Natur ist, ist eine auch für die acute Poliomyelitis schon oft gemachte, nach allen Analogien auch höchst wahrscheinliche Annahme. Die Pathologie der acuten Poliomyelitis würde vollständig aufgeklärt sein, wenn uns der Entzündungserreger, die Art und der Ort seines Eintritts in den menschlichen Körper und endlich der Weg, der ihn zu den Vorderhörnern des Rückenmarks führt, bekannt wären. Ueber alle diese Punkte lassen sich aber bis jetzt nur Vermuthungen aufstellen. Was die Art des Entzündungserregers betrifft, so möchten wir nur hervorheben, dass die Annahme eines besonderen specifischen Erregers der Poliomyelitis keineswegs unabweisbar erscheint. Vielleicht handelt es sich um die gewöhnlichen Entzündungserreger (etwa Staphylokokken), die ausnahmsweise einmal ihren Weg in das Rückenmark nehmen. Es ist auch nicht nothwendig anzunehmen, dass es

stets derselbe Entzündungserreger ist, der die Poliomyelitis hervorruft. Wie die Anginen, die Meningitiden u. a. von verschiedenen, aber ähnlich wirkenden Entzündungserregern hervorgerufen werden können, so kommen vielleicht auch bei der Entstehung der Poliomyelitis nicht immer genau dieselben Bacterien in Betracht. Möglich ist es freilich, dass der Entzündungserreger stets derselbe ist. Auch die Eingangspforte für die Infection braucht nicht immer die gleiche zu sein. Am ehesten wird man wohl an die Schleimhäute, die Tonsillen, das Mittelohr und dergl. denken. Durch welche Umstände aber nun (doch wohl auf dem Wege des Blutstroms?) die Infection des Rückenmarks erfolgt, ob hierbei besondere Verhältnisse wirksam sind oder ob es sich gewissermassen nur um „Zufälligkeiten" handelt, darüber wissen wir nichts. Eine besondere Erklärung erfordert natürlich die Thatsache, dass die Poliomyelitis acuta bei Kindern so viel häufiger auftritt, als bei Erwachsenen. Diese Thatsache ist ja nicht ohne Analogie, man denke an Keuchhusten, Diphtherie, Masern u. a. Allein auch da wissen wir nicht sicher, ob wir mehr an eine specifische Disposition des kindlichen Alters oder mehr an äussere, gerade bei Kindern besonders oft realisirte Umstände denken sollen. Unerklärt ist es auch, warum gerade das Gebiet der vorderen Centralarterien des Rückenmarks, also die Vorderhörner und ihre nächste Umgebung so häufig befallen werden, während umschriebene Entzündungen des hinteren Rückenmarksabschnitts, wenn sie überhaupt vorkommen, jedenfalls zu den grössten Ausnahmen gehören. Wohl aber mag die primäre acute transversale Myelitis, die fast den ganzen Querschnitt des Rückenmarks betrifft, vielleicht mit der Poliomyelitis ätiologisch verwandt sein, ebenso wie wir es für höchst wahrscheinlich halten, dass ganz analoge acute Entzündungsherde unter Umständen im Gehirn entstehen (die sog. acute Encephalitis der Kinder) und zu hemiplegischen oder verwandten Störungen führen. Immer handelt es sich aber um örtlich umschriebene, acut-entzündliche Processe, die an sich in verhältnissmässig kurzer Zeit (nach wenigen Tagen) ablaufen. Die nachbleibenden Krankheitssymptome (die dauernden Lähmungen) sind nicht mehr die Folge eines activen Krankheitsprocesses, sondern die nothwendige Folge der durch die abgelaufene Entzündung angerichteten Zerstörung. Entsprechend der umschriebenen Entzündung ist auch die nachbleibende Lähmung bei der Poliomyelitis eine in der Regel beschränkte. Sehr oft ist sie bekanntlich eine einseitig umschriebene, betrifft nur gewisse Muskelgruppen eines Armes, eines Beines, zuweilen beobachtet man auch combinirte Lähmungen in einem Arm und einem Bein, so dass die Möglichkeit zweier oder mehrerer gleichzeitiger Entzündungsherde nicht abzuweisen ist. Die Besserung der anfangs ausgebreiteteren Lähmung

hat nichts Auffallendes. Jeder örtliche acute Entzündungsprocess hat sein Centrum der stärksten anatomischen Veränderung und eine peripherische („collaterale“) Zone geringerer und daher leichterer, mit einer Restitutio in integrum heilbarer Erkrankung.

Halten wir an diesem soeben formulirten Begriff der acuten Poliomyelitis als einer echten örtlichen acuten Entzündung fest, so ergiebt sich hieraus, wie wir glauben und wie der Eine von uns (Strümpell, Deutsche Zeitschrift für Nervenheilk. Bd. XVII. S. 319) bei einer anderen Gelegenheit schon kurz angedeutet hat, der richtige Standpunkt, von dem aus die oft besprochene Frage nach dem Verhältniss zwischen der Poliomyelitis und der Polyneuritis zu beurtheilen ist. Vergegenwärtigen wir uns das Krankheitsbild der gewöhnlichen acuten Polyneuritis, sei es der „primären“ oder der zahlreichen secundären und toxischen Formen, so wird man zu der Annahme gedrängt, dass es sich hier nicht um die Entstehung zahlreicher örtlicher Entzündungsherde handelt. Denn nicht sprungweise und unregelmässig, wie etwa bei der acuten Polyarthritis, sondern meist in sehr auffallend symmetrisch-bilateraler Ausbreitung treten hier die Nervendegenerationen und die von ihnen abhängigen Lähmungen auf. Beide Unterschenkel, beide Vorderarme, beide Faciales, in anderen Fällen beide Oberschenkel und beide Oberarme, oder endlich zuweilen auch fast alle Muskelgebiete des Körpers können kurz nach einander der Lähmung verfallen. Ganz unwahrscheinlich ist es, dass irgend welche infectiöse Mikroorganismen selbst als solche überall in die Nerven eindringen und hier nun die motorischen Fasern in so eigenthümlich regelmässig ausgebreiteter Weise zur Degeneration bringen. Vielmehr drängen alle bekannten klinischen und anatomischen Thatsachen zu der zum ersten Mal wohl von Rosenheim*) ausgesprochenen Annahme, dass die Polyneuritis einen hämatogen-toxischen Ursprung hat. Unter dem Einflusse eines chemischen, in der allgemeinen Blutbahn circulirenden Giftes tritt der Zerfall der Nervenfasern ein. Dieses Gift kann ein chemisch wohl bekanntes sein, wie es z. B. bei der Alkohol-, Arsen- und Schwefelkohlenstoff-Neuritis der Fall ist, oder es kann ein seiner Natur nach unbekanntes, nur aus seinen Wirkungen erschlossenes Gift sein. Höchst wahrscheinlich verdanken zahlreiche Polyneuritisfälle ihre Entstehung Toxinen, die unter dem Einflusse von Infectionen entstanden sind. Im weiteren Sinne des Wortes kann man also sehr wohl von infectiöser Polyneuritis sprechen. Allein man erkennt doch den scharfen Unterschied zwischen der umschriebenen, örtlichen, d. h. durch die örtliche Invasion der

*) Archiv für Psychiatrie u. Nervenkrankh. Bd. XVIII. 1887. S. 783ff.



Entzündungserreger entstandenen infectiösen Entzündung und der ausgedehnten infectiös-toxischen Degeneration. Zwar ist zwischen Degeneration und Entzündung keine scharfe anatomische Trennung vorhanden: eine intensive acute toxische Einwirkung ruft ebenfalls „entzündliche“ Veränderungen hervor. Aber der ganze Modus der Krankheitsentwicklung bei der echten acuten Poliomyelitis und der Polyneuritis ist doch, wenn unsere soeben entwickelten Anschauungen richtig sind, ein wesentlich verschiedener. Darum ist auch in klinischer Hinsicht die Entwicklung der Lähmungen und namentlich die Vertheilung derselben bei der Polyneuritis eine ganz andere. Wohl giebt es auch umschriebene neuritische Lähmungen. Diese sind vielleicht in der That auf örtliche neuritische Erkrankungen eines bestimmten Nerven zurückzuführen, wie dies bei gewissen traumatischen und secundären, wahrscheinlich auch bei manchen primären („rheumatischen“) Neuritiden der Fall ist. Bei der gewöhnlichen Polyneuritis, auf die es hier ankommt, sind fast immer zahlreiche Nervengebiete befallen, und in dieser Ausbreitung der Lähmung liegt unzweifelhaft ein wichtiges differential-diagnostisches Moment im Gegensatz zu den meist viel umschriebeneren Lähmungen der Poliomyelitis. In unserem oben beschriebenen Fall betraf zwar die Lähmung beide Beine, dagegen waren die Arme und die Faciales völlig unversehrt, was bei einer so hochgradigen polyneuritischen Lähmung der Beine wohl kaum jemals der Fall ist. Bemerkenswerth ist auch die ungleiche Ausdehnung der Lähmung auf beiden Seiten (s. o.). Derartige Ungleichheiten kommen freilich auch bei der Polyneuritis vor; im Allgemeinen ist aber für die letztere doch gerade die Symmetrie in der Localisation der Lähmungen auf beiden Seiten sehr bemerkenswerth. Zwar lässt auch die Annahme eines toxischen hämatogenen Ursprungs der polyneuritischen Lähmungen noch manche schwierige Frage ungelöst. Wir wissen in vielen Fällen noch nichts Näheres über die Natur und die Entstehungsweise der angenommenen Giftstoffe, wissen nicht, wie sie auf die Nervenelemente wirken, wissen nicht, warum sie dieses oder jenes bestimmte Gebiet befallen und andere Gebiete verschonen. Die allgemeine Grundanschauung von dem Wesen der Polyneuritis gewinnt aber doch sicher durch die Annahme einer von der Blutbahn aus auf die Nerven einwirkenden Schädlichkeit an Klarheit und Verständlichkeit. Aller Wahrscheinlichkeit giebt es sehr verschiedenartige Toxine und Gifte, die zu polyneuritischen Lähmungen führen. Nicht selten werden bekanntlich auch centripetal leitende Neurone befallen, wodurch die „atactische Form“ der Polyneuritis zu Stande kommt.

Wenn wir nun auch über die nähere Art der toxischen Einwirkung bei der Polyneuritis noch nichts wissen, so wissen wir doch,

dass diese Einwirkung ihrer Intensität nach eine sehr verschiedene sein kann. Denn die Folgen der Einwirkung können ganz leichte, rasch vorübergehende, oder lange andauernde, ja sogar unheilbare sein. Es kann nun u. E. kaum bezweifelt werden, dass diese Verschiedenheiten der Wirkung hauptsächlich darin begründet sind, dass zuweilen die betreffenden Neurone nur in geringem Grade geschädigt, zuweilen aber so gut wie völlig zerstört werden. Seinen anatomischen Ausdruck findet dieser Unterschied darin, dass das eine Mal nur die peripherischen Ausläufer des Neurons, d. i. also bei der gewöhnlichen motorischen Neuritis die motorischen peripherischen Nerven, das andere Mal auch die Ganglienzellen selbst sichtbar erkrankt sind. Bei einer sehr intensiven Einwirkung einer toxischen Schädlichkeit können also auch ausgedehnte Veränderungen an den Vorderhornzellen sichtbar sein und derartige Fälle sind vielfach auch mit dem Namen der Poliomyelitis bezeichnet worden. Es ist aber klar, dass alle derartigen „Poliomyelitiden" ihrer Pathogenese nach etwas ganz Anderes sind, als die echte, von uns oben beschriebene acute örtliche Poliomyelitis, und diesen Unterschied klar hervorzuheben scheint uns wichtig genug zu sein. Zahlreiche Fälle, insbesondere von „subacuter" oder „chronischer" Poliomyelitis sind allem Anschein nach mehr oder weniger rasch eingetretene Degenerationen der motorischen Neurone incl. der Ganglienzellen. Daher die grosse Ausbreitung der Lähmung, die symmetrische Anordnung derselben, die systematische Beschränkung der anatomischen Läsion auf das Gebiet der vorderen Wurzeln. Zwischen dieser Form der Poliomyelitis und der Polyneuritis besteht in der That kein principieller Unterschied, und es finden sich in Wirklichkeit alle nur möglichen Uebergangsformen. Unentschieden ist freilich noch immer die Frage, ob die toxische Schädlichkeit anfangs nur auf die peripherischen Nerven und erst später auf die Ganglienzellen oder, was wir für wahrscheinlicher halten, von Anfang an auf das ganze Neuron einwirkt, wobei aber die sichtbare grobe Schädigung bei geringerer Einwirkung zuerst nur in den peripherischen Ausläufern der Zelle zur Entwicklung kommt. Diese Frage ist auch nicht von entscheidender Wichtigkeit, die Hauptsache ist die klare Vorstellung über die Art der Krankheitsentstehung.

Erkennt man der eben vorgetragenen Anschauung ihre Berechtigung zu, so gewinnt man schliesslich auch den richtigen Standpunkt zur klaren Trennung zwischen der chronischen Poliomyelitis und der „progressiven spinalen Muskelatrophie". Dass es eine örtlich entzündliche, streng localisirte chronische Poliomyelitis giebt, ist nicht wahrscheinlich, wenigstens unseres Wissens noch nie nachgewiesen worden. Die chronisch verlaufenden atrophischen Lähmungen sind wohl alle ent-

weder exogen-toxischen (hämatogenen) Ursprungs oder sie beruhen auf endogener abnormer Veranlagung. Für die Fälle der ersteren Kategorie mag der Name der subacuten oder chronischen Poliomyelitis vorläufig beibehalten werden, da diese Bezeichnung herkömmlicherweise doch stets den exogenen Krankheitsursprung andeutet. Die endogenen atrophischen Lähmungen dagegen gehören in das grosse Gebiet der „progressiven Muskelatrophie", sei es der „spinalen" oder der „neuritischen" Form. Mag auch im einzelnen Fall die Entscheidung über seine Pathogenese nicht immer leicht sein; an der grundsätzlichen Trennung der von uns angedeuteten Formen sollten wir — wenigstens nach dem heutigen Stande unserer Kenntnisse — festhalten. Im Allgemeinen werden wir namentlich durch die Berücksichtigung der so häufig vorhandenen hereditären Momente und durch den noch wesentlich langsameren Verlauf die endogene Atrophie von der exogenen unterscheiden können.

Zur präcisen wissenschaftlichen Auffassung der atrophischen Lähmungen ist also die grundsätzliche Sonderung der ihrer Aetiologie und Pathogenese nach ganz verschiedenartigen Formen durchaus nothwendig. Die Anwendung desselben Wortes „Poliomyelitis" auf ganz verschiedene Processe hat manche Verwirrung gestiftet. Eine nach ätiologischen Grundsätzen durchgeführte Eintheilung der idiopathischen atrophischen Lähmungen würde folgende Gruppen aufweisen:

1. Die örtliche acute infectiöse Entzündung eines peripherischen Nerven: acute örtliche Neuritis.
2. Die örtliche acute infectiöse Entzündung im Gebiete der Vorderhörner des Rückenmarks: örtliche acute Poliomyelitis der Kinder und der Erwachsenen.
3. Die hämatogen-toxische motorische Nervendegeneration: die sog. acute Polyneuritis in ihren verschiedenen Formen nach Ursprung und Ausbreitung.
4. Die acuten, subacuten und chronischen exogenen (toxischen?) Degenerationen der peripherischen motorischen Neurone incl. der motorischen spinalen Ganglienzellen: ebenfalls bisher meist als „Poliomyelitis" subacuta und chronica bezeichnet.
5. Die endogene fortschreitende Atrophie der motorischen Neurone: neurotische und spinale progressive Muskelatrophie und verwandte Zustände (amyotrophische Lateralsklerose etc.).

Wichtigste Literatur
über die Poliomyelitis anterior acuta der Erwachsenen seit 1880:

1) Carl Rank, Zur Lehre von der Poliomyelitis anterior acuta adultorum. Deutsches Archiv für klinische Medicin. Bd. 27. 1880. S. 129.
2) Sauge, Étude clinique sur les paralysies spinales aiguës de l'adulte. Thèse de Paris. 1881.
3) C. Friedländer, Ueber Verkalkung der Ganglienzellen. Virchow's Archiv. Bd. 88. 1882. S. 84. — Der beschriebene Fall III (S. 86) ähnelt in vieler Beziehung unserer Beobachtung. Genauer mikroskopischer Sectionsbefund.
4) Schultze, Ueber aufsteigende atrophische Paralyse mit tödtlichem Ausgang Berliner klin. Wochenschr. 1883. Nr. 39.
5) Rissler, Nordisk medicin. Archiv. Bd. 20. 1888. — Sectionsbefund, aber, soweit man nach den Referaten urtheilen kann, ohne mikroskopische Untersuchung.
6) S. Rosenberg, Die Differentialdiagnose der Poliomyelitis anterior acuta et chronica adultorum und der Neuritis multiplex. Dissert. Heidelberg 1890.
7) Williamson, Medical chronicle, septembre 1890. Sectionsbefund mit mikroskopischer Untersuchung.
8) A. Goldscheider, Ueber Poliomyelitis. Zeitschrift für klin. Medicin. 1893.
9) E. Gravitz, Ein Fall von Poliomyelitis anterior subacuta mit Zwerchfelllähmung bei einem Erwachsenen. Berl. klin. Wochenschr. 1896. Nr. 12.
10) Glorieux, Journal de Neurologie et Hypnologie. 1897. T. 2. p. 182.
11) Raymond, Un cas de poliomyélite antérieure aigue de l'adulte. Leçons sur les maladies du système nerveux. Deuxième série. 1897. p. 408.
12) Otto Bickel, Ein Fall von acuter Poliomyelitis beim Erwachsenen unter dem Bilde der aufsteigenden Paralyse. Dissertation. Bonn 1898.
13) Edwards, Contribution à l'étude de la paralysie spinale aigue de l'adulte. Thèse de Paris 1898.
14) Niedner, Ein Fall von Poliomyelitis acuta der Erwachsenen. Münchener med. Wochenschrift. 1898. Nr. 18. Tödtlicher Ausgang, aber ohne Section.

Der in der Erlanger Dissertation von E. Mund (Poliomyelitis anterior acuta bei Erwachsenen, 1897) mitgetheilte Krankheitsfall ist mit dem hier veröffentlichten identisch.



XIX.

Ueber isolirte Erkrankung der unteren Lumbal- und I. Sacralwurzeln.

Von

Dr. Gierlich,
Nervenarzt, Wiesbaden.

(Mit 6 Abbildungen.)

Seitdem die Chirurgen unter Vorantritt von Horsley mit Wagemuth und glücklicher Hand bei einer Reihe von Fällen den Wirbelkanal geöffnet, um genau localisirte Tumoren und Knochensplitter aus demselben zu entfernen, hat die Möglichkeit einer auf motorischen und sensiblen Ausfall- und Reiz-Symptomen begründeten, möglichst umschriebenen Diagnose der befallenen Rückenmarkssegmente oder seiner Wurzeln über ihr theoretisches Interesse hinaus einen überaus praktischen Werth gewonnen. Doch sind der exacten Forschung selten solche Hindernisse in den Weg gelegt, wie auf diesem schwierigen Gebiete, da die anatomische Zerfaserungskunst den so unendlich verschlungenen Bahnen des Plexus gegenüber uns völlig im Stiche lässt, das physiologische Thierexperiment auch nur bedingte Resultate ergiebt und die klinische Beobachtung der Erkrankung einzelner Wurzeln ungemein selten ist, ihre Verwerthung sich dazu auf theoretische Erwägungen zumeist stützen muss, weil eine Controle am Secirtisch nur durch intercurrirende Todesursache ermöglicht ist.

In diese Bresche traten jüngst epochemachende Arbeiten von Sherrington und Head. Ersterer fand, dass durch Trennung einer einzelnen Rückenmarkswurzel kein Ausfall auf sensiblem oder motorischem Gebiete erfolgt. Er durchschnitt dann die oberen und unteren 5 Wurzeln, um die Innervationsgebiete der einzelnen Wurzeln festzustellen, und kam zu dem Resultate, dass die Zerstörung dreier Wurzeln nöthig sei, um umschriebene sensible und motorische Gebiete auszuschalten. Es verlaufen also die sensiblen und motorischen Nervenfasern zusammenhängender Areale in drei Wurzeln zum resp. vom Rückenmark, so dass die Erhaltung einer einzigen dieser drei Wurzeln einen Ausfall verhindert.

Zugleich fand Head in jahrelangen mühsamen Untersuchungen, dass die Erkrankung innerer Organe stets mit bestimmten hyperästhetischen Zonen der Haut verbunden ist, und gelangte im Anschluss an eine Theorie von Ross zu der Erklärung, dass bei Erkrankung der inneren Organe die sensiblen Sympathicusfasern ihren Reizzustand in bestimmten Rückenmarkssegmenten auf die sensiblen peripheren Fasern übertragen und so die zugehörigen Hautgebiete durch Irradiation hyperästhetisch werden. Die auf Grund dieser Erwägungen von Head entworfenen Tabellen haben im Allgemeinen durch Nachprüfung und klinische Beobachtung Bestätigung gefunden, wenn auch einzelne Grenzgebiete noch geringe Verschiebungen mit der zunehmenden Erkenntniss und Forschung erleiden sollten (Thorburn). Wir können daher bei Erkrankung einzelner Wurzeln und Wurzelgebiete diese Tafeln zur Bestimmung des Ortes und der Ausbreitung der Affection im Wirbelkanal in diagnostischer Hinsicht mit verwerthen und so vielleicht allmählich zu einer Präcisirung der Innervation der Muskeln und Muskelgruppen in den Rückenmarkssegmenten gelangen, über welche wir heute noch die widersprechendsten Angaben besitzen. So lässt z. B. Bruns die Innervation des M. tib. ant. im 4. Lumbalsegment entspringen, während Müller das 2. Sacralsegment dafür anspricht.

Was nun die einzelnen Rückenmarksabschnitte angeht, so ist am besten bekannt die Halsanschwellung mit ihren sensiblen und motorischen Innervationsgebieten. Dann ist über die Differentialdiagnose der Erkrankung des Conus terminalis und der Cauda equina ein lebhafter Meinungsaustausch geführt worden, der, wie wir später sehen werden, mit dem Resultate seinen Abschluss fand, dass Schultze in überzeugender Weise nachwies, dass nach Abgang der lumbalen Fasern die Differential-Diagnose unmöglich sei. Die lumbalen Wurzeln und Segmente sind meist nur im Anschluss an Querschnittsläsionen studirt, bei denen die Folge-Zustände der Ausschaltung des Sacralmarkes das Krankheitsbild beherrschen und im Vordergrunde des klinischen Bildes stehen. Beobachtungen über Erkrankung einzelner Wurzeln sind überhaupt sehr spärlich, zumal wir erst nach den neueren Forschungen von Sherrington und Head berechtigt sind, an die klinische Diagnose derselben heranzutreten.

Fall 1. Seit 5 Jahren in meiner ärztlichen Behandlung. Herr X., 38 Jahre alt, Kaufmann, unverheirathet; Eltern des Pat. leben und sind gesund, 7 Geschwister gleichfalls, 2 dagegen in jungen Jahren angeblich an Scropheln gestorben; in der Familie mütterlicherseits vereinzelte Fälle von Phthisis, keine gichtische Diathese, kein Potus oder nervöse Störungen in der Familie. Pat. selber überstand mit 9 Jahren Masern und rechtsseitigen Mittelohrkatarrh, im Jahre 1888 Husten, der nach kurzem Aufenthalt in



Kolberg wieder schwand. Im selben Jahre Exstirpation von cervicalen Lymphdrüsen-Packeten beiderseits an dem hinteren Rande des Sternocleido-mastoideus.

Pat. siedelte im Jahre 1888 nach China über und hatte dort viele geschäftliche Aufregungen; er lebte flott, doch sollen übermässige Excesse nicht vorgekommen sein. Er will mehrere leichte Tripper überstanden haben. Schanker wird geleugnet.

Das jetzige Leiden begann ziemlich plötzlich, nachdem Pat. früh, etwas erhitzt, das gewohnte kalte Bad genommen, Anfang December 1894 mit heftigen Schmerzen in der rechten Lendengegend, speciell über dem Hüftbeinkamm, die radiär ausstrahlten, durch ihre ungemeine Heftigkeit den Pat. ans Bett fesselten und ihm die Nachtruhe raubten, so dass bald zu starken Morphiuminjectionen geschritten werden musste. Der Arzt erklärte das Leiden für einen Hexenschuss. Die Schmerzen strahlten bald in das Bein aus, zogen an der Vorderseite bis zum Knie herab und verbreiteten sich dann rings um Unterschenkel und Fuss; die Hinterseite des Oberschenkels blieb relativ verschont. Auf der Höhe der ungemein heftigen Schmerzattacken oft Krämpfe in den vorderen Muskeln des Oberschenkels. Nach ca. 8 Wochen wurde auch die linke Seite von den Schmerzen in Mitleidenschaft gezogen, die, in den Waden beginnend, in kurzer Zeit über die Vorderfläche des Oberschenkels einerseits zum Hüftbeinkamm, andererseits abwärts über Unterschenkel und Fuss sich erstreckten und das Leben unerträglich machten. In dieser Zeit soll der Urin einige Male abgegangen sein, ohne dass Pat. ihn halten konnte, desgleichen der Stuhlgang. Für gewöhnlich hatte jedoch Pat. Gewalt über diese Functionen. Es ist ihm fraglich, ob es Unvermögen war oder Unachtsamkeit in Folge der unerträglichen Schmerzen. Libido und Erectionen waren gleichfalls durch den Schmerz verhindert, dagegen traten von Zeit zu Zeit Pollutionen auf. Als Pat. beim Nachlass der heftigen Schmerzen zum Zwecke des Transportes nach Deutschland am 20. Februar 1895 das Bett verliess, fiel eine starke Abmagerung des rechten Beines auf. Pat. hinkte und konnte nur mit Unterstützung eines Dieners gehen. Rumpf-, Athem-, Arm- und Kopfmuskeln waren stets völlig frei; auch keine Schmerzen in diesen Theilen. Die speciellen Sinnesfunctionen und die Sprache blieben unverändert, Fieber war nie vorhanden. Im Urin kein Eiweiss oder Zucker, keine Benommenheit oder Delirien.

Status praesens am 5. October 1895. Mittelgrosser Mann mit kräftigem Knochenbau, gut entwickelter Musculatur, mässigem Fettpolster, Haut etwas welk, Hautfarbe normal; keine Asymmetrien in Gesicht und Körper, keine hereditären Stigmata. Beiderseits am hinteren Rande des M. sternocleidomastoideus eine ca. 4 cm lange weisse Narbe. Gesichtsausdruck lebhaft. Facialis beiderseits gut innervirt. Zunge gerade herausgestreckt. Mässiges Zittern in toto. Augenmuskeln frei. Kein Hippus oder Nystagmus. Pupillen gleich, etwas über mittelweit, bei Lichteinfall und Accomodation sehr prompte und ausgiebige Reaction. Leichter Tremor beim Ausstrecken der Hände.

Schultergürtel, Ober-, Unterarm und Finger kräftig in allen Bewegungen Zwerchfellbewegung ausgiebig. Brustkorb hebt sich beim Athmen beiderseits gut. Beim Versuch des Aufrichtens aus liegender Stellung kräftige Anspannung der Bauchmuskeln, desgleichen beim Drehen. Stehen möglich, mit geschlossenen Füssen nur kurz wegen Erschlaffung des rechten Beines. Kein Romberg. Beim Gehen stösst Pat. das rechte Bein kräftig vom Boden

ab, schleudert es mit Drehung der Hüften im Bogen nach aussen, unterbricht die Schwingung, bevor Beugung im Unterschenkel eintritt, berührt zunächst mit der herabhängenden Fussspitze den Boden und setzt dann den Fuss glatt auf. Zusammenschluss der Hinterbacken gut. Heben des rechten Beines unmöglich. Beim energischen Versuch, das Bein zu heben, schleudert Pat. dasselbe etwas nach aussen. Abduction des Beines direct nach aussen kräftig, desgleichen Bewegung nach aussen vorn mit Innenrotation und aussen hinten mit Aussenrotation. Bewegung des Beines nach hinten kräftig. Streckung des Rumpfes aus vornüber gebeugter Stellung leicht. Beugen des Körpers

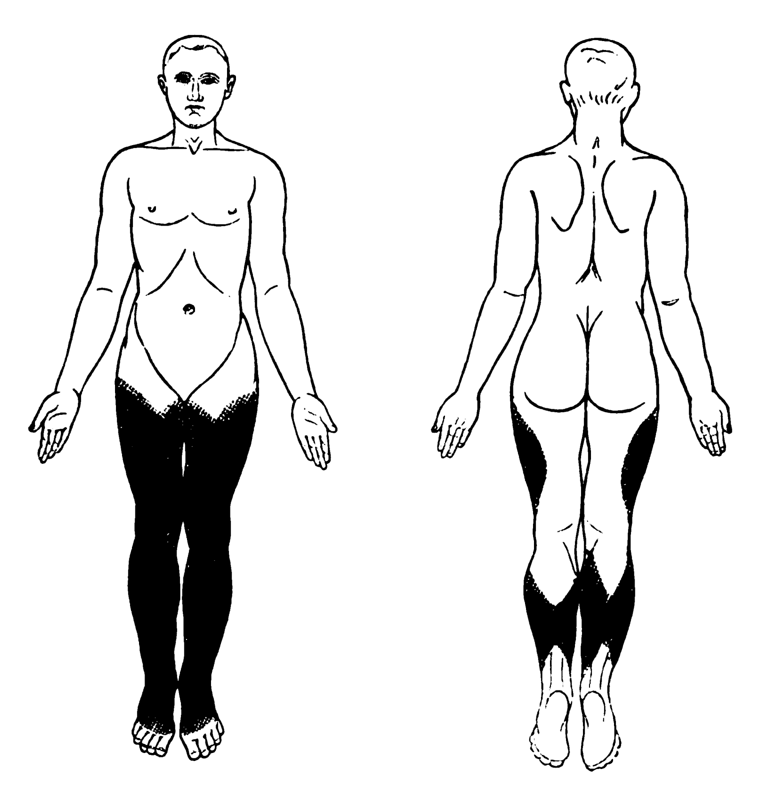


Fig. 1. Grenzen der Temperatur u. Schmerzempfindung in Fall I.

nach rechts und links ohne Anstrengung. Im Liegen ist es dem Pat. unmöglich, das rechte Bein von der Unterlage zu heben. Die Adduction des abducirten Beines völlig aufgehoben, weder im Musculus pectinaeus und gracilis noch in den Adductoren Contractionen. Rotation des rechten Beines nach aussen ziemlich kräftig, nach innen bedeutend schwächer wie links. In sitzender Haltung mit herabhängendem Unterschenkel ist eine Streckung des letzteren völlig aufgehoben. Beugung des passiv gestreckten Unterschenkels sehr kräftig. Die Sehnen des M. biceps und des Semitendinosus und Semimembranosus springen deutlich vor. Die Plantarflexion des Fusses

ist kräftig mit geringer Adduction. Bei Gegendruck ist der Druck am äusseren Rande der Fusssohle kräftiger wie am inneren. Dorsalflexion unmöglich. Bei energischen Anstrengungen kommt anstatt dessen eine schwache Abduction zu Stande. Adduction kräftig. Abduction ziemlich schwach. Heben des inneren Fussrandes unmöglich. Heben des äusseren gering. Beim Aufsetzen des Fusses zeigt sich die Wölbung nicht so gut ausgeprägt als links.

Beugen der Zehen kräftig, namentlich bei Widerstand, desgleichen Ab- und Adduction. Strecken der Zehen in der ersten Phalanx sehr minimal

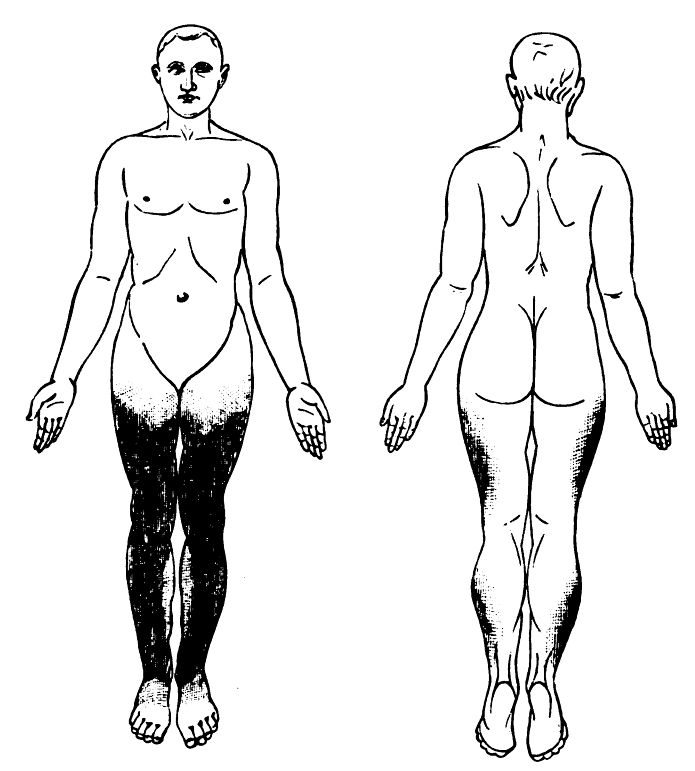


Fig. 2. Grenzen der Tastempfindung in Fall I.

im Vergleich zur gesunden Seite. Strecken der 2. und 3. Phalanx beiderseits gleich.

Maasse:	Oberschenkel oben	rechts	47	cm
		links	55	„
	Mitte des Oberschenkels	rechts	$36\frac{1}{2}$	„
		links	43	„
	Ueber dem Knie	rechts	32	„
		links	34	„
	Umfang der Wade	rechts	29	„
		links	31	„

Das linke Bein zeigt sich dagegen in Hüfte, Knie und Fussgelenk in allen Bewegungen kräftig und ausgiebig.

Sensibilität. Kopf, Rumpf und Arme bieten in Bezug auf Tast-, Schmerz- und Temperatursinn völlig normale Verhältnisse. Dagegen ergiebt die Prüfung an beiden Beinen ziemlich symmetrisch, rechts in etwas weiteren Grenzen wie links, an der Vorder-, Innen- und Aussenfläche des Oberschenkels sowie an der Vorder-, Innen- und theilweise Aussenfläche des Unterschenkels Aufhebung der Empfindung für Berührung, Schmerz, Kälte und Wärme (s. Fig. 1 u. 2).

Ein Blick auf obige Zeichnungen veranschaulicht die Verhältnisse besser als genaue Beschreibung. Die Grenzen sind für den Verlust des Tastsinnes enger wie für Schmerz- und Temperatursinn. Die letzteren fallen zusammen. Der Uebergang aus der unempfindlichen in die empfindliche Zone lässt sich nicht in scharfer Linie abgrenzen, vielmehr sind die Grenzen etwas verschwommen. Diese Uebergangszonen sind für die Tastempfindung bedeutend grösser wie für Schmerz- und Temperatursinn.

An den Oberschenkeln ist die hintere, an den Unterschenkeln sind Theile der hinteren Seite völlig intact, desgleichen beide Fusssohlen. Die obere Grenze der Gefühlsstörung beginnt vorn ca. 4 cm unter der Inguinallinie, läuft in einem Dreieck mit der Spitze nach unten zur Aussenfläche hin. Hoden, Penis, untere Bauchgegend sind nicht befallen. Pat. klagt noch über geringe Schmerzen zeitweise in der Hüfte und den befallenen Partien. Deutliche Hyperästhesie nicht nachzuweisen.

Reflexe der Arme gut auslösbar, nicht gesteigert, kein Handclonus.

Patellarsehnenreflex beiderseits erloschen, auch mit Jendrassik'schem Handgriff in keiner Haltung auszulösen. Achillessehnenreflexe beiderseits vorhanden in normaler Stärke, kein Clonus. Analreflex gut. Von den Hautreflexen sind die Bauchreflexe gut auszulösen, desgleichen Glutäalreflex und Cremasterreflex deutlich. Plantarreflex bei Kitzeln und Stechen beiderseits lebhaft. Kein Priapismus. — Keine Störungen in der Function des Mastdarms und der Blase. Urin wird gut gehalten und freiwillig in kräftigem Strahle entleert. Pat. hat allmorgendlich Erectionen, ca. alle 14 Tage Pollutionen mit Libido. Störung des Muskelsinnes nicht nachweisbar, keine Ataxie.

Kurz recapulirt handelt es sich um einen Patienten, welcher nach initialen unerträglichen Schmerzen, die sich von der Hüfte rechts über den Oberschenkel, Unterschenkel und Fuss erstreckten, von Lähmungen und Atrophie verschiedener Muskelgruppen des rechten Beines befallen wurde, denen sich 8 Wochen nach Beginn des Leidens Schmerzen links in ähnlicher Ausbreitung und Heftigkeit wie rechts anschlossen. Die Schmerzen liessen allmählich nach, und es ergab die Untersuchung ca. ein Jahr nach Ausbruch des Leidens Gefühllosigkeit in weiteren Grenzen mit geringen Uebergängen für Schmerz- und Temperatursinn und engeren Grenzen mit grösseren Uebergängen für die Tastempfindung an den vorderen und seitlichen Partien des Oberschenkels, dem Unterschenkel und Fussrücken mit Verschonung einer kleinen Zone an der Hinterseite der Wade und der Fusssohle. Die elektrische Un-

tersuchung ergab völlig normalen Befund im Musc. glutaeus maximus, semitendinosus und semimembranosus, biceps fem., im Nerv. tibialis und Mm. gastrocnemii und solei an beiden unteren Extremitäten.

In den vom Nervus cruralis und obturatorius innervirten Muskeln fanden wir dagegen rechts schwere Form der EaR, desgleichen im M. tib. ant., Ext. dig. com. long., Ext. hall. long., dagegen giebt der Ext. dig. com. brev. normalen Befund und der Peroneus long. et brev. Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit ohne Umkehrung der Zuckungsformel oder träge Zuckung. Der weitere Verlauf zeigt keine grossen Veränderungen im Krankheitsbilde. Die sensiblen Ausfallssymptome blieben bestehen. Die Reaction der Muskeln mit schwerer EaR erlosch allmählich. Die beiden Peronei blieben gegenüber der gesunden Seite schwerer erregbar, erhöhten sich aber in ihrer Function noch um ein Beträchtliches.

Was nun den Sitz der Affection angeht, so wird die Diagnose nach Einsetzen und Verlauf der Erkrankung auf die Rückenmarkswurzeln von vornherein hingedrängt. Eine periphere Neuritis kann nicht vorliegen beim Fehlen der Druckschmerzpunkte oder Verdickung der Nerven, in Anbetracht der Doppelseitigkeit der Erkrankung und der Unmöglichkeit, die sensiblen und motorischen Ausfallsymptome den peripheren Nervengrenzen ungezwungen einzureihen.

Gegen eine Rückenmarksaffection aber spricht das absolute Fehlen aller Marksymptome, wenn auch im Beginn der Erkrankung einige Male Incontinentia urinae et alvi vorgekommen sein soll, was auch vielleicht nur auf die heftigen Schmerzen zurückzuführen ist. Keine Spasmen oder Paresen der nicht degenerirten Muskeln. Auch Halbseitensymptome, wie sie im Lumbalmark wohl zur Beobachtung kommen, vermissen wir gänzlich, desgleichen können die Plexus bei der doppelseitigen und einseitig nur sensiblen Störung nicht als Sitz der Läsion in Betracht kommen. Da auch vertebrale und extradurale Tumoren und Trauma wegen normaler Beweglichkeit und fehlendem Druckschmerz der Wirbelsäule ausser Frage stehen, so erübrigt uns nur, die Causa morbi intradural zu suchen. Auch spricht, wie schon Raymond (l. c. Seite 239 u. f.) bei Vorstellung eines Falles von localisirter sensibler Lähmung im Plexus brachialis ausführt: „die Einseitigkeit sensibler Lähmungen grösseren Umfanges stets für Läsionen intrarachis, sonst sind meist die gemischten Nerven extrarachis betroffen und die sensiblen Symptome „éphemèrs“. Wir haben es also mit einer intraduralen Affection zu thun.

Werfen wir nun einen Blick auf die Head'schen Tafeln, so fällt es nicht schwer, den Höhensitz der Erkrankung zu bestimmen. Es zeigen unsere Tabellen gute Uebereinstimmung mit den sensiblen Ver-

breitungsgebieten, die Head mit dem 2.—5. Lumbalsegment in Verbindung bringt. Diese Segmente müssen also ausgeschaltet sein. Da es sich um eine Zerstörung von Wurzeln handelt und nach Sherrington erst durch Trennung der nächstunteren und oberen Wurzel das Gebiet der mittleren ausfällt, so ist in unserem Falle eine Vernichtung der ersten Lumbal- bis ersten Sacral-Wurzeln inclusive zu supponiren.

Bekanntlich endet das Rückenmark am unteren Rande des ersten Lendenwirbels und es ziehen die einzelnen Wurzeln von hier als Cauda equina herab bis zu ihrem Austritt durch die Intervertebrallöcher. Wir müssen also den Sitz noch genauer bestimmen. Derselbe kann nur an den Wurzeln gleich nach dem Austritt aus dem Mark gefunden werden, da die einzelnen Wurzeln wie Strahlen eines Fächers aneinandergelegt in den Seitenpartien des Rückenmarkskanals herabziehen, die oberen am meisten nach aussen, und daher nur gleich nach dem Austritt aus dem Mark beide sensiblen Wurzeln desselben Segmentes ohne Schädigung dazwischenliegender Fasern getroffen sein können. Es handelt sich also um eine Schädigung, die an den rechten sensiblen Wurzeln ihren Ausgang nahm, nach vorn die motorischen Wurzeln derselben Seite und etwas später an der hinteren Seite des Markes die sensiblen Wurzelfäden der anderen Seite in Mitleidenschaft zog und zerstörte im Bereiche der 1. Lumbal- bis 1. Sacral-Wurzel inclusive.

Die Art der Erkrankung entzieht sich bei dem Fehlen der Section einer absolut sicheren Diagnose. Bekanntlich ist diese Stelle der Lieblingssitz von Tumoren, die als Fibrome, Neurome, Neurofibrome, auch Lipome und Sarkome von einer hinteren Wurzel ihren Anfang nehmen, um in Ansehung des beschränkten Raumes meist sphärisch, dann rund bis zu höchstens Taubeneigrösse zu wachsen und die befallenen Nervenwurzeln mitsammt dem Marke durch Compression zu zerstören. Es folgt den initialen Wurzelsymptomen dann in einiger Zeit das Krankheitsbild der Halbseiten- und Querläsion. Von letzterem ist bei unserem Falle nichts zu bemerken, bei der langen Dauer der Erkrankung heute auch nicht mehr zu erwarten, zumal die Schmerzen im Laufe der Jahre gänzlich geschwunden sind und die motorischen und sensiblen Ausfallgebiete sich nicht geändert haben. Wir haben es mit einer abgelaufenen Affection zu thun, die nur eine Reihe von Wurzeln und Wurzelgebieten zerstört hat und dann still stand. Müller beschreibt (Fall 3 l. c.) eine durch Autopsie bestätigte acute exsudative Entzündung in den Cauda equina-Fasern ohne nachweisbare Ursache mit Verschonung des Markes. Bedeutungsvoll für unseren Fall ist der Umstand, dass bereits einige Monate vor dem Eintritt in unsere Behandlung in der linken Wade dicht unter dem Knie eine gänseeigrosse

Geschwulst constatirt wurde, die im Unterhautzellgewebe gelagert und unter der Haut leicht verschiebbar, ohne Schmerzen und Beschwerden sich entwickelt hatte. Es handelt sich augenscheinlich um ein Gumma. Durch die eingeleitete Jodkalibehandlung hatte sich dasselbe bei unserer ersten Untersuchung bereits verkleinert und schwand in den nächsten zwei Monaten gänzlich. Weitere Gummata konnten nicht gefunden werden.

Es liegt nun nahe, den intraduralen Process mit der luetischen Infection, die trotz des Leugnens des Patienten sicher bestand und ohne Behandlung geblieben war, in Zusammenhang zu bringen. Gummata im Duralsack sind, soviel ich weiss, noch nicht beschrieben, dürften bei der Gutartigkeit auch nicht zur Section oder Operation führen, falls überhaupt die Vermuthung auf sie fällt.

Dagegen hat Eisenlohr eine Meningitis spinalis chronica der Cauda equina mit circumscripter Schwartenbildung beschrieben und anatomisch untersucht, für die er luetischen Ursprung nachweist.

Welcher Art die Affection in unserem Falle ist, kann nicht mit absoluter Sicherheit entschieden werden. Jedenfalls war dieselbe gutartiger Natur, liess stärkeren Druck auf das Mark ausschliessen und kam zum Stillstand, vielleicht auch zur Resorption mit Vernichtung einer Reihe von Rückenmarkswurzeln.

Auffallend ist die verschiedene Umgrenzung der einzelnen Gefühlsqualitäten, auf die ich später zurückkomme, auffallender noch der Befund in den vorderen Muskeln des Unterschenkels; die Dorsalflectoren des Fusses, Tib. ant., Ext. dig. com. long., Ext. hall. long., sind total gelähmt; der Ext. dig. brev. erweist sich als intact, dagegen sind die Peronei long. et brev. in ihrer Function und elektrischen Reaction abgeschwächt.

Bevor ich näher auf diesen Befund eingehe, will ich noch einen zweiten Fall anreihen, der in Bezug auf obige Muskelgruppen fast gleiche Verhältnisse darbietet.

Fall 2. K., 20 Jahre alt, Spengler, dann Grundarbeiter; Vater gestorben an unbekannter Krankheit, als Pat. noch ein Kind war. Mutter lebt und ist gesund, ihr rechtes Bein soll von Rheumatismus steif sein. Keine Geschwister. Drei Brüder der Mutter und eine Schwester derselben starben an der Schwindsucht. Der einzige noch lebende Bruder der Mutter speit oft Blut. Pat. hat als Kind von 2—3 Jahren eine Lungenentzündung überstanden, sonst stets gesund. Lernte in der Schule gut, wurde nach Entlassung aus derselben erst Spengler, dann Grundarbeiter. Am 10. October 1898 erlitt er einen Unfall, indem beim Ausgraben eines Eisenbahnschachtes ein vorspringender Bergkegel, unter dem Pat. beschäftigt war, aus einer Höhe von 2 m plötzlich sich senkte und herabstürzte, den Pat. beim Versuch, fortzulaufen, erfasste und unter sich vergrub. Pat. fiel, das linke Bein

nach hinten, das rechte gerade nach vorn gestreckt, so unglücklich hin, dass der Körper gewaltig vornüber gebeugt wurde und die Stirn den Rücken des nach vorn gestreckten rechten Fusses berührte. Der Grund wurde alsbald weggeschafft und Pat., der beim Versuch zu stehen zusammenbrach, auf die Wiese gelegt, bis Herr Dr. K. herbeigeholt war, der den Pat. in einem Nothverbande nach Hause transportirte. Es wurde ein Bruch des linken Oberschenkels in seinem oberen Drittel constatirt, der nach 14 tägigem Streck- und 6 wöchentlichem Gypsverband mit 2 cm Verkürzung des Beines ausheilte.

Pat. merkte ausserdem sofort nach dem Unfall, dass er den rechten Fuss und die Zehen nicht nach oben bewegen konnte. Die Beugung des Fusses und der Zehe nach unten, Beugung und Streckung des Beines, Heben im Bett, Bewegen des Beines nach aussen und innen ging stets gut. Kurz nach dem Unfall stellten sich die heftigsten Schmerzen an der rechten Seite des Kreuzes ein, die namentlich an der Vorder- und Innenseite des rechten Beines und rings um den Unterschenkel und Fuss herabzogen und einen so unerträglichen Grad erreichten, dass Pat. 48 Stunden lang vor Schmerzen laut schrie, bis er in Folge einer starken Morphiuminjection einige Linderung empfand. Aber noch 6 Wochen lang wurde Pat. trotz starken Injectionen von wahnsinnigen Schmerzen geplagt und verbrachte schlaflose Nächte. Nasse Tücher, die aufgelegt wurden, halfen nichts, Kratzen des Beines, welches Pat. vornahm, empfand er nicht, auch Reiben desselben mit einem Stück Ziegelstein, welches die Mutter auf Wunsch des Pat. versuchte, brachte keinen Nutzen, obwohl die Haut wund wurde; Pat. hatte kein Gefühl davon. Stuhlgang und Urin sind nie von selbst abgegangen, Pat. hat stets aus freien Stücken und mit Empfindung diese Functionen besorgt. Keine Priapismen oder übermässige Pollutionen.

Als Pat. Ende November 1898 die ersten Gehversuche machte, trat die Lähmung im rechten Beine besonders hervor. Es wurden Einreibungen des Unterschenkels verordnet, bis Pat. am 22. Februar 1899 in meine Behandlung kam.

Status praesens am 22. Februar 1899. Mittelgrosser Junge mit kräftigem Körperbau, gut entwickelter Musculatur, doch etwas anämischem Aussehen; ohne Fettansatz. Keine hereditären Stigmata. Intelligenz gut entwickelt. Antworten prompt und präcise. Die Untersuchung der inneren Organe ergiebt normalen Befund. Am Gesäss findet sich rechterseits nach aussen, bis zum Trochanterkopf reichend, unten begrenzt von der Glutäalfalte, ein in Heilung begriffenes Decubitusgeschwür in einer Breite von 4, Höhe von 6 cm. Die Peripherie desselben ist zum grössten Theile bereits vernarbt. Die Ränder sind unregelmässig. Bei Inspection der Wirbelsäule fällt ein Hervorragen des Dornfortsatzes des 5. Lendenwirbels auf. Bei gestreckter Bauchlage zeigt sich ein Gibbus, der 10—12 mm über das Kreuzbein prominirt und dem Dornfortsatz des 4.—5. Lendenwirbels angehört. Die Callusbildung ist rechts deutlich dicker wie links. Druck ist nirgends schmerzhaft, ist es früher aber, namentlich auf der rechten Seite des Kreuzes, in unerträglicher Weise gewesen; diese war auch stark angeschwollen. Am Kreuzbein selbst ist nichts Abnormes wahrzunehmen. Active und passive Bewegungen der Lendenwirbelsäule sind ausgiebig und nicht schmerzhaft; Pat. kann sich ohne Hülfe und Schmerzen im Bett aufrichten. Beim Stehen hält er das rechte Bein nach aussen rotirt, das

Becken rechts etwas höher wie links. (Linkes Bein in Folge des Bruches 2 cm kürzer.) Pat. geht, indem er das rechte Bein kräftig nach aussen rotirt, Knie und Hüfte flectirt, das Bein adducirt, so dass die Ferse über die Mittellinie nach links herüber zu stehen kommt, setzt mit geringer Circumferenz des Beines zunächst die herabhängenden Zehen, dann Sohle und Hacken auf. Die Motilität der Arme, des Rumpfes, der Hüfte und Kniegelenke beiderseits normal; desgleichen links auch Fuss- und Zehengelenke. Rechts erfolgt die Plantarflection des Fusses mit Adduction. Bei Gegendruck der Hand kräftiger Widerstand am äusseren, geringer am inneren

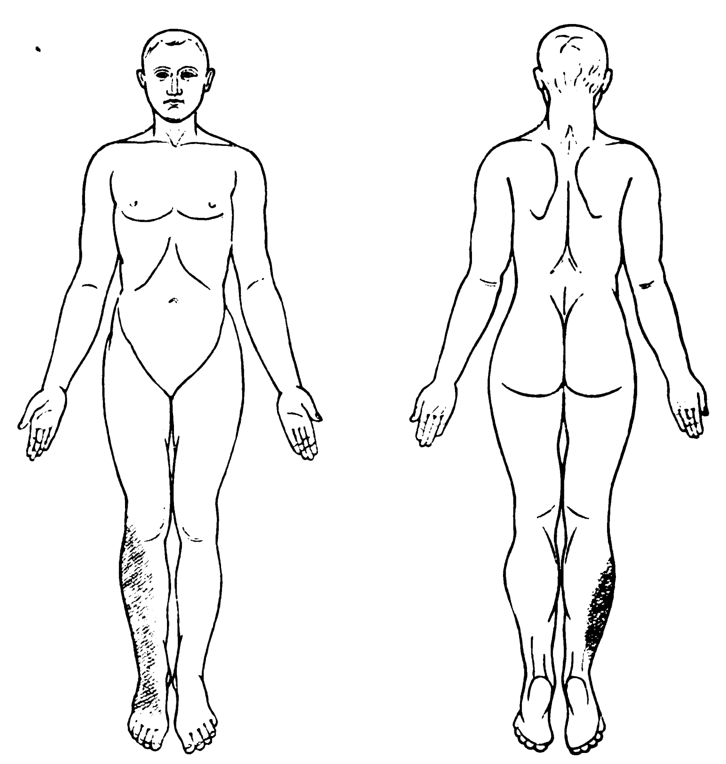


Fig. 3. Grenzen der Temperatur und Schmerzempfindung in Fall II.

Fussrande. Die Dorsalflection ist völlig aufgehoben. Der Fuss hängt schlaff herab. Adduction ziemlich kräftig, Abduction schwach. Beim Stehen ist die Wölbung des Fusses rechts gegen links vermindert. Streckung der Zehen in der ersten Phalanx nur angedeutet, Beugung kräftig, desgleich Adduction und Abduction.

Bei dem intelligenten Kranken gelingt es gut, die Sensibilitätsgrenzen genau zu bestimmen. An Kopf, Armen, Rumpf und linkem Bein finden sich keinerlei Störungen der Sensibilität. Am rechten Oberschenkel ist eine Stelle, vorn über dem Quadriceps gelegen, in einer Breite von 8 cm, Länge von

14 cm, gegen Tasteindrücke, Schmerz- und Temperaturempfindung herabgesetzt. Die Zone der Abstumpfung gegen Schmerz- und Temperatureindrücke überragt diese Stelle noch links um ca. 1—2 cm. Im Uebrigen ist der Oberschenkel Hoden, Scrotum, Analgegend in normaler Weise empfindlich. Am Unterschenkel findet sich aussen vorn eine völlig anästhetische Partie, deren Ausdehnung die folgende Zeichnung genau demonstrirt (s. Fig. 3 u. 4).

Auch hier ist um die gegen Tast-. Schmerz- und Temperatureindrücke völlig unempfindliche Zone eine zweite in wechselnder Breite gelagert, inner-

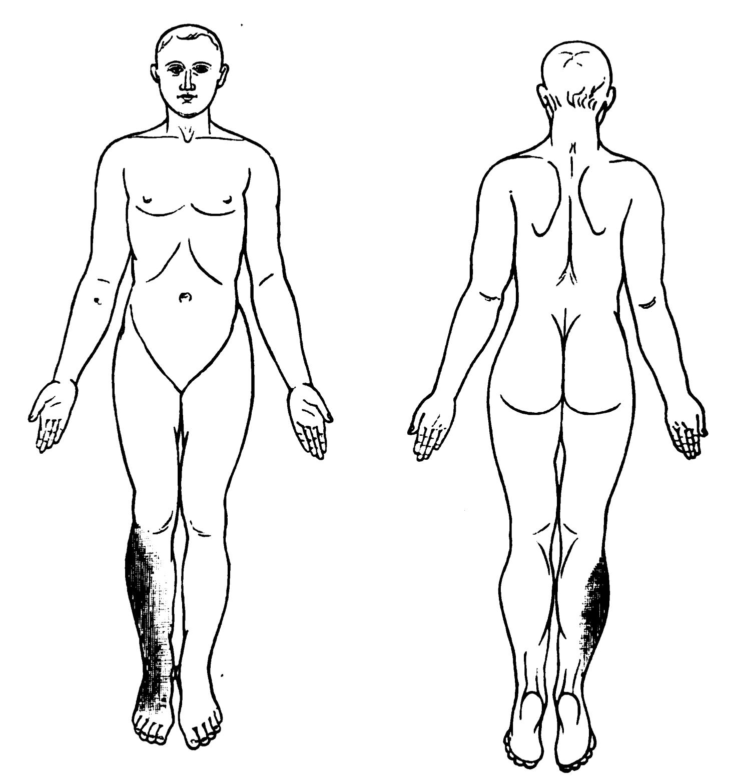


Fig. 4. Grenzen der Tastempfindung in Fall II.

halb welcher die Tastempfindung erhalten, Schmerz- und Temperatursinn erloschen ist. Im Uebrigen keine Sensibilitätsstörung.

Active und passive Bewegungen in Hüfte, Knie, Füssen und Zehen gut empfunden. Localisation durchaus in Ordnung. Keine Ataxie, kein Tremor.

Die elektrische Erregbarkeit ergiebt in den Glutäalmuskeln, dem Cruralis- und Obturatoriusgebiet, sowie in den Beugern des Unterschenkels und Fusses völlig normalen Befund. In der Peronealgruppe zeigt sich folgendes Verhalten:

Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit im Per. long et brev. ohne EaR, schwere Form der EaR im Tib. ant., Ext. dig. com. long, Ext. hall. long., normaler Befund im Ext. dig. com. brev.

Sphincteren in Ordnung.

Die Behandlung besserte den Zustand insoweit, als die elektrische Erregbarkeit im M. per. long. et brev. zunahm, auch die willkürliche Bewegung dieser Muskeln sich hob. Dagegen wurde die vordere Tibialis-Gruppe wie gegen Willenreiz so auch für den elektrischen Strom völlig unerregbar, mit Ausnahme natürlich des Ext. dig. com. brev., der stets gesund blieb. Die hypästhetische Stelle an der Vorderseite des Oberschenkels schwand allmählich. Das Decubitusgeschwür heilte zu. Die Sensibilitätsstörungen am Unterschenkel persistirten in gleicher Ausdehnung und Stärke. Da der Befund bis heute andauert, ist eine weitere Aenderung nicht zu erwarten.

Kurz recapitulirt, handelt es sich um einen Patienten, der in Folge eines directen Traumas auf Lendenwirbel und Kreuz von heftigsten Schmerzen befallen wurde, die von der rechten Seite des Kreuzes über die Vorderfläche des Oberschenkels, namentlich im Unterschenkel und Fussrücken sich unerträglich gestalteten, so dass starke Morphium-Injectionen kaum Linderung brachten. Nach 6 Wochen verlor sich der Schmerz allmählich, doch machte sich bald eine Gefühlslähmung im rechten Bein, namentlich im Unterschenkel bemerkbar, so dass Reiben mit einem Ziegelstein bis zum Wundwerden der Haut nicht empfunden wurde. Ausserdem bemerkte Patient sofort nach dem Trauma eine Behinderung in der Bewegung des rechten Unterschenkels und Herabhängen des Fusses. Die Untersuchung, ca. 5 Monate nach dem Unfall, ergab eine hypästhetische Stelle am rechten Oberschenkel und Unempfindlichkeit für Tast-, Schmerz- und Temperatureindrücke am Unterschenkel in sehr ähnlicher Vertheilung wie im Fall 1, indem die Tasteindrücke enger begrenzt mit grösseren Uebergängen, die Schmerz- und Temperatureindrücke in weiterem Umfang, aber kurzen Uebergängen am ganzen Unterschenkel und Fussrücken, mit Ausschluss einer kleinen Zone hinten an der Wade und der Fusssohle aufgehoben waren. Auch die motorischen Ausfallsymptome sind mit denen im Fall 1 bezügl. der Muskeln an der Vorderseite des Unterschenkels identisch. Hier wie dort schwere EaR im Tib. ant., Ext. dig. com. long., Ext. hall. long., dagegen Freibleiben des Ext. dig. com. brev. und einfache Herabsetzung im Per. long. et brev.

Im Verlaufe schwand die hypästhetische Stelle vorn am Oberschenkel, die Peronei besserten sich in Bezug auf Function und Reaction etwas, im Uebrigen blieb das Krankheitsbild constant.

Bezüglich der Ursache ist hier kein Zweifel.

Betreffs des Sitzes der Affection geben uns die anfänglichen

heftigen Schmerzen im Kreuz, die dann dem Bein entlang ausstrahlten, die Schwellung, Schmerzhaftigkeit und Gibbusbildung am 4.—5. Lendendornfortsatz bestimmten Anhalt. Dagegen fehlen Druckempfindlichkeit und Anschwellung der Nervenstämme. Es folgen die sensiblen und motorischen Defecte nicht dem Ausbreitungsgebiete der peripheren Nerven. Mark- und Halbseitensymptome sind ausgeschlossen, genau wie in Fall 1. Die Gibbusbildung berechtigt, wie Herr Dr. Roser nach freundlicher Untersuchung mit bestätigte, die Annahme, „dass der Körper des 5. Lendenwirbels und wahrscheinlich auch des vierten zerbrochen oder zerquetscht ist und dass der hintere Theil des Wirbels vielleicht unter gleichzeitiger Fractur der rechten Gelenkfortsätze nach hinten verschoben wurde und so den sicht- und fühlbaren Gibbus erzeugte“.

Ziehen wir nun die Head'schen Tafeln zu Hülfe, so stimmen die hier befallenen Zonen ziemlich genau mit denen überein, die Head für die Innervation des 5. Lumbalsegmentes anspricht. Da es sich hier wieder um Wurzelerkrankungen handelt, so muss mit Berücksichtigung der öfters erwähnten Befunde Sherrington's die 4. und 5. Lenden- und die 1. Sacralwurzel zerstört sein, damit obiger sensibler Ausfall zu Stande kommen konnte. Es dürfte sich also um eine Zerreissung oder Zerquetschung dieser drei Wurzeln beim Austritt aus dem Wirbelkanal handeln, wo bereits die Vereinigung der motorischen und sensiblen Fasern stattgefunden hat.

Nachdem wir so an der Hand der jüngsten Forschung die Zahl und Lage der ausgeschalteten Rückenmarkssegmente möglichst genau umschrieben haben, ist es nicht ohne Interesse, einen Augenblick bei den Erwägungen zu verweilen, die ein Vergleich unserer Befunde in Betreff der motorischen Segmente gegenüber den bekannten Tabellen von Bruns (nach Allen-Star, Edinger) und Müller ergiebt. Bruns bringt den M. ileopsoas und Sartorius mit dem 2. Lumbalsegment in Verbindung. Nach unseren Erörterungen dürfte die Innervation dieser beiden Muskeln in tiefer liegenden Segmenten zu suchen sein, wie es Müller auch angiebt. Die Glutäalmuskeln und Beuger des Knies, die beide Tabellen aus dem 5. Lumbalsegmente entspringen lassen, haben nach unseren Darlegungen aus dem 2.—5. Lumbalsegment keine Bezüge. Bestätigt wird die Annahme von Müller, der die Beuger des Fusses nicht, wie Bruns dies thut, mit dem 5. Lumbalsegment in Beziehung bringt, sondern mit einem tiefer gelegenen (2. Sacralsegment).

Der grösste Widerspruch herrscht, wie schon oben angedeutet, betreffs der Innervation der Dorsalflectoren des Fusses. Bruns schreibt den Tib. ant. dem 4., die Ext. der Zehen dem 5. Lumbal-

segment zu, während Müller den Tib. ant. unter das zweite Sacralsegment rubricirt. Die Extensoren führt dieser Autor nicht auf.

Unsere Befunde erhärten die Annahme, dass die Dorsalflectoren des Fusses — M. tib. ant., Ext. dig. com. long., Ext. hall. long. — aus dem Lumbalmark ihren Impuls erhalten, und wahrscheinlich aus dem 5. Lumbalsegment. Der Ext. dig. com. brev. steht mit einem tieferen Segment in Verbindung.

Auffallend ist die Parese der Peronei und Abnahme der elektrischen Erregbarkeit. Eine Erklärung hierfür steht vorläufig dahin. Vielleicht hängt dieses Verhalten damit zusammen, dass nur ein theilweiser Ausfall der Innervation dieser Muskeln in unserem Falle stattfand, da dieselbe sich über mehrere Segmente erstreckt.

Schon Eisler und Patterson haben nachgewiesen, dass die vordere Tibialis-Muskelgruppe aus dem 4. oder 5. Lumbalsegment ihren Impuls bezieht, und es stimmt diese Annahme auch mit einer Reihe klinischer Erfahrungen, die bei Erkrankung der Sacralwurzeln oder Sacralsegmente ein Freibleiben des M. tib. ant. besonders hervorheben (Müller, Fall 2, Kocher, Fall 70, Fall von Erb-Schultze, Archiv für Psych. Bd. 5 und 14 etc.).

Die genaue Kenntniss der sensiblen und motorischen lumbalen Segment-Innervationen ist von grosser Bedeutung bei Bestimmung des Höhensitzes eines Traumas, denn es ist, wie oben bereits erwähnt nach Abgang der lumbalen Fasern aus dem Rückenmarkskanal eine Unterscheidung zwischen Verletzung der Cauda equina oder des Conus terminalis nach den eingehenden und überzeugenden Erörterungen Schultze's unmöglich, weil die an der Seite des Conus herabziehenden lumbalen Wurzeln sehr geschützt liegen und bei Trauma und auch Tumoren (Bruns l. c. Seite 300) zunächst meist verschont bleiben. Es spricht also das Ergriffensein von lumbalen Fasern für Sitz der Affection in der Nähe des Austritts aus dem Zwischenwirbelloch (Fall 2) oder in der Höhe des Austritts der Fasern aus dem Marke. Der Ausfall der Dorsalflectoren des Fusses kann in dieser Hinsicht Verwendung finden.

Ungewöhnlich ist in beiden Fällen das Verhalten der Sensibilität. Während der Ausfall der Tastempfindung enger begrenzt ist und grössere Uebergänge zeigt, übersteigt der Verlust der Schmerz- und Temperaturempfindung die Grenzen der ersteren rings um ein Erhebliches, schliesst dagegen ziemlich scharf ab. Dieses auffallende Verhalten der einzelnen Empfindungsqualitäten ist bereits von anderen Autoren festgestellt, so in dem Fall von Kahler, den auch Thorburn (l. c. pag. 129) hervorhebt und abbildet. Ferner zeigt ein Patient von Dr. Hughlings Jackson, den Head beschreibt (l. c. pag. 40)

dieses Uebergreifen des Schmerz- und Temperatursinnverlustes. In dem ersten Falle handelt es sich bestimmt um Wurzelerkrankung, auch in dem zweiten, soviel die etwas ungenaue Beschreibung entnehmen lässt. Diese Verschiedenheit im Verhalten der einzelnen Empfindungsqualitäten bei Wurzelerkrankungen kann uns im Hinblick auf die neuen Anschauungen über den Austritt der sensiblen Wurzeln ins Rückenmark nicht allzusehr befremden, sind es doch nach Edinger 5 Bahnen, auf denen die hinteren Wurzeln ihren Weg ins Rückenmark nehmen. Es erscheint daher begreiflich, dass physiologisch verschiedene Fasern auch differenten Verlauf einschlagen. Die Einengung des Verlustes der Tastempfindung gegenüber der Schmerz- und Temperaturempfindung bei Wurzelläsionen deutet darauf hin, dass die Tastempfindung von Hautgebieten noch ihren Weg ins Rückenmark findet, in denen für die Schmerz- und Temperaturempfindung schon keine Fortleitung mehr zu Stande kommt. Diese Uebertragung kann für die Tastempfindung nur durch höher oder tiefer gelegene Rückenmarkswurzeln vermittelt werden. Diese Erwägung legt die Vermuthung nahe, dass, falls Schmerz- und Temperaturempfindung durch die mittlere und je eine höhere und tiefere Wurzel ihre Impulse zum Rückenmark senden, die Tastempfindung der gleichen Zone noch durch weitere, höher und tiefer gelegene Wurzeln theilweise mit den Centralorganen in Verbindung tritt. Das stimmt nicht schlecht zu unseren klinischen Beobachtungen; während Sherrington nur drei Wurzeln mit der Innervation bestimmter Hautsegmente in Verbindung bringt, möchten Bruns und Schlesinger diese Zahl auf 5, ja sogar auf 7 ausgedehnt wissen.

Sherrington studirte am Affen die befallenen Zonen, hauptsächlich mit reflexauslösenden Schmerz- und Temperaturreizen, da die Prüfung des Tastsinnes beim Thier kaum sichere Resultate giebt, während die klinische Beobachtung (Bruns, Schlesinger) vor Allem auch auf Pinsel- und Fingerberührung Rücksicht nimmt.

Weitere exacte Untersuchungen in geeigneten Fällen müssen hier Klarheit schaffen.

Ferner möchte ich noch die Beziehung der sensiblen Hautzonen zu den Segmenten besprechen. Es herrscht hierüber insofern noch keine völlige Klarheit, als manche Autoren Wurzeln oder Segmente vice versa setzen, als ob nicht nur die drei Wurzeln, sondern auch die von diesen durchzogenen Segmente mit der Innervation bestimmter Hautzonen in Verbindung ständen. Diese Annahme dürfte kaum haltbar sein.

Um diese Verhältnisse näher zu studiren, habe ich folgende zwei Figuren entworfen, in denen grobschematisch bestimmte Hautgebiete mit Umgehung der peripheren Nerven und Plexus durch je drei

Wurzeln ihre Impulse zum Rückenmark senden. Es kommen nun zwei Möglichkeiten in Betracht. Entweder endigen die von einem Hautgebiet kommenden Wurzelfasern nach ihrem Eintritt in das zu ihnen gehörende Segment, oder die oberen und unteren Wurzelfasern dieser

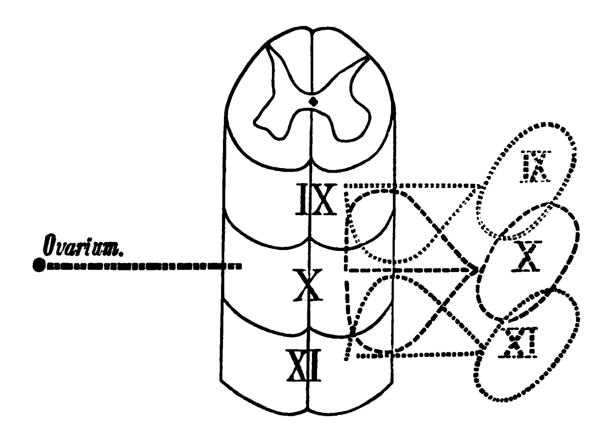


Fig. 5. Schema I.

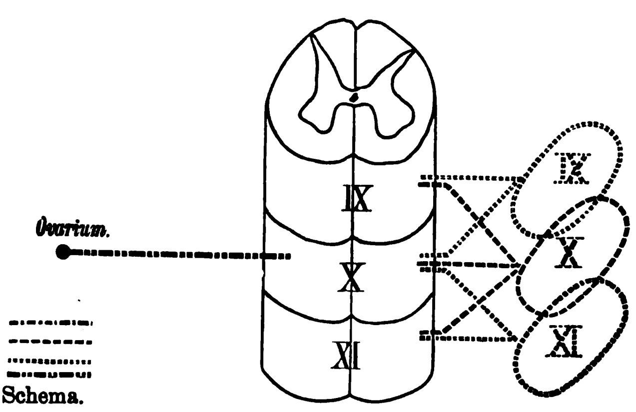


Fig. 6. Schema II.

Grobschematische Darstellung der Beziehungen der Hautzonen zu den Rückenmarkssegmenten mit Umgehung der Plexus und peripheren Nerven.

Hautzone durchziehen die betreffenden oberen und unteren Segmente und gelangen erst im mittleren, dem Hauptsegmente der Hautzone, zur Aufsplitterung*). Letzteren Vorgang veranschaulicht Figur 5, ersteren Figur 6.

---

*) Nach Edinger (l. c. S. 368) treten die Fasern, welche die tactilen, Temperatur- und Druckgefühle vermitteln, bald nach ihrem Eintritte ins Rücken-

Ein näheres Betrachten der Schemata macht die der Figur 6 zu Grunde liegende Annahme der Endigung der von einer Hautzone kommenden Fasern in drei Segmenten sehr unwahrscheinlich. Zunächst steht dieselbe nicht im Einklang mit den Head'schen Resultaten. Würden drei Segmente an der Innervation direct betheiligt sein, so müsste Head z. B. bei Erkrankung des Ovariums nicht nur in der Hautzone des 10. Dorsalsegmentes, wie es in der That der Fall war, sondern auch noch in der 9. und 11. Hyperästhesie finden, da ja, wie Schema 2 (Fig. 6) erkennen lässt, auch Fasern dieser beiden Zonen im 10. Segment ihr Ende erreichen und durch die gereizten sensiblen Sympathicusfasern gleich den Fasern der 10. Hautzone durch Irradiation erregt werden müssten. Ferner spricht der klinische Befund dagegen. Würden die Hautbezirke wie mit drei Wurzeln auch mit drei Segmenten in directer Beziehung stehen, so müssten bei primärer Erkrankung des Markes die sensiblen Ausfallsymptome stets ein Segment tiefer liegen wie der Sitz der Erkrankung, da genau wie bei Wurzelerkrankung das obere Segment vicariirend eintreten könnte. Das ist nicht der Fall, wovon uns unter Anderem ein Blick auf die Casuistik Kocher's (Fall 52, 53 u. f.) leicht überzeugt. Bei Markaffection entspricht die Anästhesiezone den befallenen Segmenten, wie dies bei Verlauf und Endigung der Fasern in Schema 1 nicht anders zu erwarten ist.

Schliesslich spricht auch die pathologisch-anatomische Forschung nicht gegen unsere Annahme, da bei Zerstörung einzelner hinterer Wurzeln nicht nur nach oben, sondern auch ventralwärts Degeneration von Fasern der Hinterstränge gefunden worden ist (Schultze's Komma). Wollenberg verfolgte solche über zwei Segmente, Hoche nach Marchi-Färbung über noch mehr (bis 8).

Wir sind also berechtigt zur Annahme, dass bestimmte Hautzonen durch etwa 3 Wurzeln ihre Eindrücke zum Rückenmark senden, hier aber nur mit dem mit der mittleren Wurzel zusammenhängenden Segment in directe Verbindung treten.

Am Schlusse meiner Ausführungen angelangt, kommt eine Monographie von Wichmann mit neuen Tafeln über die sensiblen Ausbreitungsgebiete der Rückenmarkssegmente in meine Hände, wodurch ich veranlasst werde, in eine kurze Vergleichung der zuletzt erschienenen sensiblen Segmenttafeln einzutreten.

Kocher hat in einer sehr bedeutsamen Casuistik 1896 seine reichen Erfahrungen über Ausfall- und Reizsymptome bei traumatischer Ver-

mark in die graue Substanz, splittern sich auf und finden ihre secundäre Fortsetzung, während in den Hintersträngen vermuthlich nur Bahnen hirnwärts ziehen, die auf die sensorische Regulirung der Bewegungen und den Muskeltonus Einfluss haben.



letzung der Wirbelsäule niedergelegt und kritisch gesichtet. Seine Ausführungen stützen sich auf die Arbeiten von Ross, Mills, Allen-Star, Mackenzie, Thorburn, Sherrington u. A. und führen durch Vergleichung der bei den verschiedenen Höhen-Verletzungen des Rückenmarks zu Tage getretenen sensiblen und motorischen Störungen zu einer Beschreibung der den einzelnen Segmenten zugehörigen Haut- und Muskel-Innervationen. Kocher hat, wie seine Vorgänger, meist nur aus klinisch beobachteten Fällen seine Schlüsse gezogen, und bei den vereinzelten Sectionen fehlt durchweg die mikroskopische Feststellung der Ausbreitung des Processes, namentlich centralwärts. Ein Blick auf das bekannte Gowers'sche Schema über die Lage des Rückenmarkes im Wirbelkanal lehrt uns, dass bei Verschiebung einzelner Wirbelkörper durch Luxation oder Quetschung und Druck derselben auf das Rückenmark im Hals- und Brustmark allenfalls genauer umschriebene Segmente getroffen werden, im Lumbo-Sacralmark, welches gänzlich nur hinter 2 Wirbeln — dem 12. Dorsal- und 1. Sacralwirbel — gelegen ist, die genaue Präcisirung des höchstbefallenen Segmentes bei Vorwölbung eines dieser beiden Wirbel ungemein schwierig, ja fast unmöglich erscheint. Ausserdem ist bei der geringen Höhe der einzelnen Segmente die Ausdehnung von Blutung und ödematöser Schwellung centralwärts kaum annähernd zu übersehen. Ueberdies dürften die an den Seiten der verletzten Wirbel vorbeiziehenden Wurzeln nicht stets gänzlich zu vernachlässigen sein, wenn sie auch in den durch die Gelenkfortsätze verdickten Seitenpartien des R.-M.-Kanales sehr geschützt liegen und bei traumatischer Einwirkung vielfach verschont bleiben. Kocher weicht in seiner Tafel von seinen Vorgängern (vgl. z. B. Allen-Star l. c. S. 29) hauptsächlich darin sehr ab, dass er dem 4. Lumbalsegment eine bedeutend grössere Ausdehnung bei der Innervation der Haut der unteren Extremitäten zuschreibt. Es soll seine Verbreitung sich erstrecken über den ganzen Oberschenkel mit Ausnahme eines kleinen Streifens hinten, die innere und theilweise vordere und hintere Fläche des Unterschenkels. Kocher stützt diese Annahme hauptsächlich auf den Fall Johann Steger (Casuistik Fall 65 S. 624). Es handelte sich nach den klinischen Symptomen — Section fand nicht statt — um eine Compressionsfractur des 12. Brustwirbels. Diesem Wirbel sind nach Gowers vorgelagert das 2. bis 5. Lumbalsegment. Es ist daher nicht unwahrscheinlich, dass die Verletzung des Rückenmarks bis zum 2. Lumbalsegment hinaufging, zumal die Anästhesie an der Vorderfläche des Oberschenkels links nach 4 Wochen wieder verschwunden war. Das 5. Lumbalsegment fehlt bei Kocher gänzlich auf der Sensibilitätstafel. Die Aussenseite des Unterschenkels und der Fussrücken, die Allen-Star und auch später

Head als Innervationsbezirk des 5. Lumbalsegments ansprechen, wird nach Kocher vom 1. und 2. Sacralsegment versorgt. Der Bereich des 2. Sacralsegmentes namentlich wird hierdurch überraschend gross. Kocher stützt sich auf eine Verletzung des Rückenmarks bei Operation einer Spina bifida (Walter Mo. S. 655) und einen klinisch beobachteten Fall von „Zerrung und Contusion des Markse, wahrscheinlich in Folge Compressionsfractur eines Lendenwirbels“ ohne Gibbus (Casuistik Fall 70 S. 633, Emil Pärli). Ferner scheinen mir die Innervationsgebiete für das 1. und 2. sowohl wie 3. Lumbalsegment etwas zu hoch angenommen zu sein, da bei Luxation des 11. Brustwirbels (Fall 59 S. 614, Niklaus Hauser, mit Section) „dessen Körper mit seinem oberen Rande 1 $1/2$ cm in den Rückenmarkskanal vorragt“, eine Verletzung des 12. Dorsalsegmentes nicht ausgeschlossen zu sein und bei Vorspringen des 11. Brustwirbelkörpers (Fall 60 S. 616, Andreas Lanz, mit Section) das ganze Lendenmark vom 1. Segment beginnend getroffen sein muss (vgl. das Gowers'sche Schema).

Gleichzeitig mit diesen Tafeln von Kocher hat Head (Brain, 1893—96) seine Studien über die Hyperästhesie-Zonen der Haut bei Erkrankung innerer Organe veröffentlicht und im Juni 1898 bei Gelegenheit der Uebersetzung der Head'schen Arbeiten (Seiffer) „neue Tafeln hergestellt, welche die Localisation und die Grenzen der Hautzonen nach dem jetzigen Stande seiner Erfahrung repräsentiren“ (Vorwort). Die Head'schen Zonen, über welche ich mich eingangs dieser Arbeit bereits verbreitete, sind mit der Exactheit eines physiologischen Experimentes gewonnen und lassen an ihrem objectiven Bestehen keinen Zweifel. Die Verwerthung dieser Hyperästhesiezonen zur Bestimmung der sensiblen Ausbreitungsgebiete der Rückenmarkssegmente ist ungemein sachlich und verständlich und die Ergebnisse zeigen mit den klinischen Befunden gute Harmonie. Wichmann kommt in seiner jüngst erschienenen Monographie auf Grund einer Vergleichung des bisherigen Materials und Hinzufügung neuer klinischer Fälle zu Sensibilitätstafeln der Segmente, die den Head'schen sehr nahe stehen. Nur hat Wichmann, wie dies unter Anderem aus den „Bemerkungen zu den Farbentafeln sowie speciell zu Tafel 1“ deutlich hervorgeht, nicht zwischen Segment- und Wurzel-Zonen unterschieden. Er lässt eine Reihe von Zonen, namentlich an Arm und Bein mit zwei Segmenten resp. Wurzeln in Beziehung treten, was in dieser Fassung unseren jetzigen Anschauungen nicht entsprechen dürfte. Es stehen die Head'schen Zonen nach meinen obigen Ausführungen wahrscheinlich mit einem Segment, aber mehreren Wurzeln in Verbindung. So bezeichnen die Wichmann'schen Tafeln eher das Ausbreitungsgebiet der Rückenmarkswurzeln mit der Einschränkung, dass wiederum

nicht nur 2, sondern mindestens 3 Wurzeln in diese Hautzonen ihre Fasern entsenden, so dass z. B. die Aussenseite des Unterschenkels nicht nur aus der 5. Lumbal- und 1. Sacralwurzel ihre Innervation empfängt, sondern auch noch aus der 4. Lumbalwurzel, aber andererseits nur aus dem 5. Lumbalsegment.

Es dürften somit die Head'schen Sensibilitätstafeln der Rückenmarkssegmente, die auf physiologischer Grundlage aufgebaut sind und mit den bisherigen klinischen Erfahrungen in vollem Einklang stehen, den thatsächlichen Verhältnissen am nächsten kommen. Genaue Präcisirung der einzelnen Grenzgebiete wird auch hier noch von Nöthen sein, doch kann dieselbe nicht mehr durch klinische Befunde allein wesentlich gefördert werden, sondern nur durch genau beobachtete Fälle von Erkrankung der Rückenmarkssegmente und Wurzeln, deren Ausdehnung durch mikroskopische Untersuchung controlirt werden konnte.

Auf motorischem Gebiete gestalten sich die Beziehungen der einzelnen Muskeln und Muskelgruppen zu den Rückenmarkssegmenten noch weit complicirter und gestatten vorläufig der tabellarischen Einreihung grossen Spielraum. Völlige Uebereinstimmung in diesen nicht einfachen Verhältnissen dürfte, wie schon kurz betont, erst dann gewonnen werden, wenn auf Grund gesicherter Sensibilitätstafeln die klinischen Erfahrungen über Erkrankung der Rückenmarkswurzeln sich häufen und einwandsfreie Verwerthung finden können, da wir ja nur in seltenen Fällen zur Controle am Secirtisch gelangen. So viel steht fest, dass bei Durchschneidung einzelner vorderer Wurzeln es zu motorischen Ausfallsymptomen nicht kommt, also auch hier ähnliche Verhältnisse herrschen wie bei den sensiblen Wurzeln. Im Uebrigen wird bei der numerischen Einreihung der einzelnen Muskeln unter die Rückenmarkssegmente, die wahrscheinlich nach functionellen Gruppen geordnet sind, die Verschiebung einzelner Muskeln am Skelet und die gelegentliche doppelte Function derselben Berücksichtigung finden müssen, da letztere auch Impulse aus zwei Segmenten oft zur Folge haben dürfte.

Resultate.

1. Die Mm. ileopsoas und sartorius erhalten ihre Innervation wahrscheinlich tiefer als vom ersten Lumbalsegment.

Die Glutäalmuskeln, Beuger des Knies und Plantarflectoren haben aus dem 2.—5. Lumbalsegment keine Bezüge.

2. Die Dorsalflectoren des Fusses — Mm. tib. ant., extens. dig. com. long., ext. hall. long. — erhalten ihre Impulse aus dem Lumbalmark und wahrscheinlich aus dem 5. Lumbalsegment. Der Ext. dig. com. brevis steht mit einem tieferen Segment in Verbindung.

3. Die Einengung des Verlustes der Tastempfindung gegenüber der Schmerz- und Temperaturempfindung bei Wurzelläsionen legt die Vermuthung nahe, dass, falls Schmerz- und Temperaturempfindung durch 3 Wurzeln zum Rückenmark gelangen, die Tastempfindung der gleichen Hautzone noch durch weitere, höher und tiefer gelegene Wurzeln theilweise mit dem Rückenmark in Verbindung steht.

4. Unsere bisherigen Kenntnisse berechtigen zur Annahme, dass bestimmte Hautzonen durch etwa 3 Wurzeln ihre Eindrücke zum Rückenmark senden, hier aber nur mit dem der mittleren Wurzel zugehörenden Segmente in directe Verbindung treten.

5. Es dürften die Head'schen Sensibilitätstafeln der Rückenmarkssegmente, die auf physiologischer Grundlage gewonnen sind und mit den klinischen Erfahrungen in vollem Einklang stehen, den thatsächlichen Verhältnissen am nächsten stehen.

Literatur.

Allen-Star, Local Anaesthesia as a guide in the diagnosis of lesions of the lower spinal cord. The American Journal of the med. sciences. July 1892.

Bruns, Die Geschwülste des Nervensystems. Berlin 1897.

Bregmann, Zur Lehre von den Erkrankungen des untersten Rückenmarkabschnittes. Neurol. Centralbl. 1897.

Clemens, Beitrag zur Casuistik der Erkrankungen am unt. Ende des R.-M. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1897. Bd. IX.

Eisler, Der Plexus lumbosacralis des Menschen. Anat. Anzeiger. 1891. S. 274.

Eulenburg, Beitrag zu den Erkrankungen des Conus medullaris u. der Cauda equina beim Weibe. Zeitschr. f. klin. Med. 1891. Bd. 18. S. 547.

Edinger, Vorlesungen über den Bau der nervösen Centralorgane. Leipzig 1900. Sechste Auflage. S. 344—379.

Head, Die Sensibilitätsstörungen der Haut bei Visceralerkrankungen. Deutsch von Seiffer. Berlin 1898, Hirschwald.

Higier, Centrale Hämatomyelie des Conus medullaris. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1896. IX. Bd.

Hirschberg, Zur Lehre von den Erkrankungen des Conus terminalis. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1900. XVI. Bd. S. 429.

Hoche, Ueber secundäre Degeneration, speciell des Gowers'schen Bündels, nebst Bemerkungen über das Verhalten der Reflexe bei Compression des Rückenmarkes. Archiv f. Psychiatrie. 1896. Bd. XXVIII. S. 510.

Köster, Ein Beitrag zur Differentialdiagnose der Erkrankungen des Conus medullaris u. der Cauda equina. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1897. Bd. IX.

Kocher, Die Verletzungen der Wirbelsäule, zugleich als Beitrag zur Physiologie des menschlichen Rückenmarks. Mittheil. aus den Grenzgebieten der Medicin u. Chirurgie. I. Bd. 4. Heft. S. 415.

Laqueur, Ueber Compression der Cauda equina. Neurol. Centralbl. 1891 Nr. 7. S. 193.



Müller, Untersuchungen über die Anatomie u. Pathologie des untersten Rückenmarkabschnittes. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1898. Bd. XIV.

Paterson, The origin and distribution of the nerves to the lower limb. Journ. of Anat. and Phys. 1894. Vol. 28.

Raymond, Leçons sur les maladies du Système nerveux. Paris 1896.

Schiff, Ein Fall von Hämatomyelie des Conus medullaris. Zeitschr. f. klin. Medicin. 1896. Bd. XXXIII.

Schlesinger, Beiträge zur Klinik der Rückenmarks- und Wirbeltumoren. Jena 1898.

Schultze, Zur Differentialdiagnostik der Verletzungen der Cauda equina und der Lendenanschwellung. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. V. 1894. S. 247.

Derselbe, Beitrag zur Lehre der secundären Degeneration im Rückenmark des Menschen nebst Bemerkungen über die Anatomie der Tabes. Archiv f. Psych. Bd. XIV. S. 359.

Derselbe, Ueber Diagnose u. erfolgreiche chirurg. Behandlung von Geschwülsten der Rückenmarkshäute. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1899. Bd. XVI. S. 114.

Sherrington, Experiments in examination of the peripheral distribution of the fibres of the posterior roots of some spinal nerves. Philosophical Transactions of the Royal Society of London. 1893. Vol. 184.

Thorburn, A Contribution of the Surgerie of the Spinal cord. London 1889.

Valentini, Ueber Erkrankungen des Conus medullaris und der Cauda equina. Zeitschr. f. klin. Med. XXII. 1893. S. 245.

XX.

Aus der Heidelberger medic. Klinik (Geh.-R. Prof. Erb).

Ueber die Hautaffectionen der Hysterischen und den atypischen Zoster.

Von

Privatdocent Dr. Bettmann.

(Mit 4 Abbildungen im Text u. Taf. X.)

Der Satz, dass dem Nervensystem ätiologische Beziehungen zu Erkrankungen der Haut zukommen, wird in dieser allgemeinsten Fassung wohl keinen Einwänden unterliegen, aber er führt sofort in ein strittiges und dunkles Gebiet, wenn man versucht, jenen Einfluss des Nervensystems auf die Entstehung der Hautkrankheiten nach Umfang und Bedeutung genauer zu fixiren. Während bei gewissen elementaren Störungen im Bereiche der Haut, speciell den Veränderungen der Hautsensibilität, die Abhängigkeit vom Nervensystem genügend klar liegt, gerathen wir ohne Weiteres in den Bereich des Hypothetischen, sobald es sich darum handelt, complexe klinische Krankheitsbilder, die eigentlichen Hautkrankheiten, in ihrer Abhängkeit vom Nervensystem zu studiren. Sehen wir ganz ab von dem Krankheitsbilde des Herpes zoster, so hat die Lehre von den nervösen Hauterkrankungen, wie sie von Charcot, Rendu, Testut u. A. angebahnt, von Schwimmer und Leloir ausgebaut worden ist, zwar noch durch Jacquet's und Brocq's Lehre von den Neurodermien und Neurodermiten eine — nicht unbestrittene — Erweiterung, aber gewiss keine tiefere Förderung mehr erfahren; im Gegentheil, das dermatologische Gebiet, das unter dem Gesichtspunkte einer directen Abhängigkeit vom Nervensystem zu betrachten wäre, ist immer mehr eingeschränkt worden. Eine Erklärung dafür lässt sich leicht finden. So selbstverständlich es ist, dass die Haut einer vasomotorisch-trophischen Regulirung unterliegen muss, ist doch der Nachweis trophischer Fasern, die in der Lehre der Dermatoneurosen eine grosse Rolle spielen, nicht geglückt, und auf

der anderen Seite liess sich die nervöse Theorie vielfach durch neue und zum Theil verlockende Hypothesen ersetzen. Vor Allem musste der Wirksamkeit von Bacterien in der Aetiologie der Hautkrankheiten wachsende Bedeutung zugestanden werden, und endlich hat die Stoffwechsel-Pathologie wieder die Aufmerksamkeit darauf gelenkt, dass auch Autointoxicationen bei der Entstehung von Dermatosen berücksichtigt werden müssen.

Vorläufig wird für eine grosse Zahl von Hautkrankheiten daran festgehalten werden müssen, dass sie unter dem gleichzeitigen Einfluss verschiedenartiger Factoren entstehen, und man wird auch bei solchen Dermatosen, bei denen das Nervensystem aus der Rolle der „ätiologischen Dominante" herausgedrängt wurde, mit der Einwirkung nervöser Einflüsse zu rechnen haben, auch wenn sich ihre Bedeutung darauf beschränken sollte, dass sie einer „determinirenden" Ursache, etwa einer bacteriellen Infection, den Boden vorbereiten. Selbst eine so angreifende Kritik wie die von Leredde in seiner Studie über die Rolle des Nervensystems bei den Hautkrankheiten kann jene nervösen Einflüsse nicht beseitigen, sondern sich nur gegen die übertriebene Würdigung der Bedeutung des Nervensystems in der Dermato-Pathologie und gegen die Annahme wenden, als ob das Nervensystem ein Vorrecht hätte, Hautkrankheiten zu erzeugen.

Allerdings darf nicht verkannt werden, dass ein Theil der Gründe, die für die nervöse Aetiologie von Hautaffectionen ins Feld geführt wurden, sich als recht fadenscheinig erwiesen hat. Wenn locale nervöse Reizsymptome einer Hauteruption vorausgehen oder sie begleiten, wenn die Affection sich auffällig symmetrisch ausbreitet u. dergl. m., so sind das Momente, die für ein Hereinspielen besonderer nervöser Ursachen nichts beweisen. Aber umgekehrt lässt sich wohl die Frage verfolgen, ob eine Hautkrankheit, welcher Aetiologie sie auch immer sein mag, nicht dadurch besondere Charaktere gewinnt, dass sie sich auf einem Terrain festsetzt, das unter dem Einfluss einer nervösen Erkrankung steht. Man hat eine Zeit lang gerade im Rahmen der Dermato-Neurosenlehre besonderen Werth darauf gelegt, dass gewisse Hautkrankheiten im Anschluss an wohlcharakterisirte Erkrankungen des Nervensystems häufig vorkommen; nun wäre weiter zu untersuchen, ob nicht in einem solchen Zusammenhange die Hautaffection eigenartige, von den typischen Fällen der betreffenden Dermatose abweichende Eigenschaften zeigt, sei es in Bezug auf Form, Ausbreitung oder Verlauf der Eruption oder irgend welche sonstigen Eigenthümlichkeiten. Solche Fälle würden nicht etwa die nervöse Natur der betreffenden Hautkrankheit beweisen, aber sie würden uns zeigen können, inwiefern das Nervensystem eine gegebene Hautaffection zu beeinflussen vermag.

Eine geeignete Grundlage für derartige Untersuchungen schienen die Hautaffectionen der Hysterischen zu liefern.

Die vorliegende Arbeit geht von der Beobachtung eines Falles aus, der als ein Unicum Neurologen und Dermatologen in gleicher Weise interessiren dürfte, und der die Gelegenheit ergiebt, den fraglichen Beziehungen zwischen Nervensystem und Hautkrankheiten nach manchen Richtungen hin näher zu treten. Es handelt sich bei einem hysterischen Weibe um eine chronische eigenartige Hauterkrankung, die streng halbseitige, zosterförmige Anordnung besitzt und nervöse Begleiterscheinungen (Sensibilitätsstörungen etc.) zeigt, die auf eine organische Nervenkrankheit hindeuten. Die Summe der Symptome zwingt zu der Erwägung, wieweit die Hautkrankheit von nervösen Erscheinungen abhänge. Es wird die Analyse des Falles wesentlich erleichtern, wenn ich der Krankengeschichte eine Besprechung der hysterischen Dermatosen vorausschicke, soweit sie für unsere Beobachtung von Werth sein können.

Die Frage der hysterischen Hautaffectionen ist zunächst so zu verstehen, dass im Allgemeinen gar nicht die Rede davon sein kann, dass etwa irgend eine Hautkrankheit nach ihren allgemeinen klinischen Charakteren für Hysterie pathognostisch wäre. Wir werden also vorsichtigerweise nicht von hysterischen Hautkrankheiten, sondern nur von Hautkrankheiten bei hysterischen Individuen zu sprechen haben. Aber wenn von vorneherein anzunehmen wäre, dass Hysterische von beliebigen Hauterkrankungen etwa ebenso häufig befallen werden wie andere Personen, so ist es nach den zahlreichen Arbeiten, die sich mit der Frage der Hautaffectionen bei Hysterischen befassen, nicht zweifelhaft, dass gerade bei solchen Individuen eine ausgesprochene Neigung zu gewissen Dermatosen besteht.

Angeführt seien zunächst

1) der Dermatographismus,

2) Erytheme,

3) Urticaria,

4) Blutungen,

5) eigenthümliche Oedeme (weisses Oedem — Sydenham, Oedème bleu — Charcot, unilateral swelling of hysterical hemiplegia — Weir-Mitchell, Oedème rosé etc. (vgl. besonders die Arbeiten von Athanasio u. Trintignan), ferner Pigmentationen, Vitiligo, Haarschwund, Abnormitäten der Schweisssecretion (Hyperidrosis, Chromidrosis, Haematidrosis), ferner Affectionen, auf die ich hier genauer einzugehen habe:

6) blasenartige Ausschläge und

7) solitäre und multiple Hautgeschwüre und Hautgangrän, die auch die Charaktere des Raynaud'schen Symptomencomplexes gewinnen kann; endlich

8) gewisse ekzemartige Erkrankungen.

Am genauesten sind die Hautaffectionen der Hysterischen von Charcot und der Schule der Salpétrière berücksichtigt worden, welche die meisten der oben angeführten Erscheinungen als Aeusserungen einer vasomotorischen Diathese zusammenfasst und in ihnen im Wesentlichen nur graduell verschiedene Manifestationen erblickt (vgl. besonders Gilles de la Tourette). Für eine solche Zusammengehörigkeit spricht auch der Umstand, dass sich an ein und derselben Person verschiedene der genannten Hautaffectionen neben- und auseinander entwickeln können. Einige Beispiele seien angeführt:

Fall Perrin: Beginn mit hartem Oedem, nach dessen Verschwinden pemphigusartige Blasen, aus denen sich schwer heilende Geschwüre entwickelten.

Fall Durand: Combination von Pemphigus hystericus und blauem Oedem.

Fall Verrier: 20jähriger Hystericus; intermittirendes Auftreten kleiner Blasen auf ödematösem, anästhetischem Grunde, die sich (durch Kratzen) in Geschwüre verwandelten, von denen einige Handtellergrösse erreichten.

Fall Dubreuilh: 28jährige Hysterica; halbseitige Anästhesie mit Contractur der Arm- und Handmuskeln der betroffenen Seite. Oedem des Vorderarms, Epidermisdefecte, Ulcera. Dann recidivirender Blasenausschlag am Handteller, der eine ekzemartige, äusserst hartnäckige Affection zurückliess.

Fall Hallopeau et Constanson: 25jähriger Hystericus; Oedème bleu zusammen mit gangränösen und ulcerösen Processen.

Die später zu besprechenden Fälle der hysterischen Hautgangrän liefern weitere Beispiele in genügender Zahl. Endlich zeigt auch der Raynaud'sche Symptomencomplex jene Aufeinanderfolge verschiedenartiger vasomotorischer Phänomene, und gerade die reinsten Fälle echter Raynaud'scher Krankheit sind bei Individuen beobachtet, die mehr oder minder schwere Symptome der Hysterie darboten.

Als Voraussetzung für alle die oben genannten Hauterscheinungen bei Hysterischen wurde eine besondere Labilität der vasomotorischen Centren betrachtet. Aber diese Voraussetzung träfe auch für die verschiedenartigsten nicht-hysterischen Zustände und Erkrankungen zu, und es musste ja schon betont werden, dass jene Hauterscheinungen ihrer Art nach keinesfalls die Diagnose der Hysterie gestatteten. Eine Beziehung zur Hysterie kann aber nahe gelegt werden

1) durch die genaueren Bedingungen ihres Auftretens,

2) durch Begleiterscheinungen an den betroffenen Hautstellen, die nicht ohne Weiteres zu dem Begriff der in Rede stehenden Dermatosen gehören,

3) durch ihre speciellere Localisation.

1. Jene Hautaffectionen treten nicht selten im Zusammenhang mit hysterischen Paroxysmen auf, sei es, dass sie den Anfällen regelmässig innerhalb bestimmter Zeiträume vorausgehen oder dass sie dieselben begleiten. Andere Male wieder halten sie sich gerade an Zeiten, in denen die betreffenden Personen von schwereren nervösen Störungen frei sind, und verschwinden, sobald sich die Anfälle wieder einstellen. Derartige Wechselbeziehungen können lange Zeit bestehen bleiben. Häufig ist nun bei Hysterischen ein Hervortreten jener Hautsymptome gerade im Anschluss an besondere Zustände innerhalb der Genitalsphäre (Menstruation, Gravidität, Lactation). Erwähnt seien nur Hautblutungen, die als vicariirende Menses gedeutet wurden, Urticaria-Ausbrüche, welche die Periode begleiten. Es ist aber zu betonen, dass unter analogen Voraussetzungen sich dieselben Erscheinungen auf der Haut von Frauen zeigen können, die sonst keinerlei Zeichen der Hysterie darbieten. Ich führe eine eigene Beobachtung als Beispiel an:

Fall I. 17jähriges, sehr kräftig entwickeltes, etwas anämisches Mädchen. Periode seit 2 Jahren, stets unregelmässig. Fast jedesmal erfolgt 6—8 Tage vor Eintritt der Menses ein Urticaria-Ausbruch, der sich irregulär über den Rumpf und die Extremitäten vertheilt und kurz nach dem Einsetzen der Blutung wieder verschwindet. Fluor albus. Kein auffälliger Dermatographismus. Keinerlei hysterische Stigmata; anamnestisch ist nicht das Geringste von hysterischen Erscheinungen zu ermitteln.

Will man in derartigen Fällen als Grund der Hauterscheinungen nicht eine periodisch wiederkehrende Stoffwechselstörung annehmen, so hat man höchstens das Recht, auf einen von den Genitalien ausgehenden nervösen Reflexvorgang zurückzugreifen, ohne dass dieser ohne Weiteres den Stempel des „Hysterischen“ trüge.

2. Die früher angeführten Hautaffectionen finden sich bei Hysterischen des Oefteren gerade an Hautpartien, die den Sitz einer nach Qualität und Anordnung hysterisch zu nennenden Sensibilitätsstörung bilden. So sind vollkommen einseitige Erytheme bei hysterischer Hemianästhesie beschrieben worden, oder fleckweise vertheilte Urticaria-Quaddeln sitzen auf Territorien, in denen die Sensibilität völlig erloschen ist.

Endlich 3. ist die Hautaffection, mag sie von Sensibilitätsstörungen begleitet sein oder nicht, mitunter derart vertheilt, dass schon ihre Anordnung an und für sich verdächtig erscheinen muss. Mit einer symmetrischen Anordnung lässt sich noch am wenigsten in dieser Richtung anfangen, ausser wenn sie sich auf ganz beschränkte Hautpartien er-



streckt. Wichtiger wird gerade eine halbseitige oder zosterförmige Localisation bei einer Krankheit wie Urticaria oder Erythem, von der wir annehmen dürfen, dass sie unter gewöhnlichen Voraussetzungen beide Körperhälften gleichmässig befällt. Auch das Recidiviren solcher Affectionen in immer gleichen, beschränkten Hautbezirken muss auf eine besondere functionelle Störung im Organismus zurückgeführt werden, selbstverständlich unter der Voraussetzung, dass nicht eine entscheidende äussere locale Schädigung oder eine organische, die betreffende Hautpartie in Mitleidenschaft ziehende Nervenkrankheit vorliegt; besonders die Syringomyelie kann jene in loco recidivirenden Hauteruptionen verursachen, und Janowsky berichtet den Fall eines Tabikers, bei dem dreimal im Verlaufe von 3 Jahren ein linksseitiger Zoster thoracicus und lumbo-abdominalis erschien.

Als Beispiel einer abnorm circumscript localisirten Hautaffection diene folgende Beobachtung:

Fall II (ambulatorische Beobachtung). Elsa T., 12 Jahre alt, Beamtentochter. Pat. zeigt an der Beugeseite der beiden Oberarme, etwa der Ausdehnung des Biceps entsprechend, zahlreiche grössere und kleinere, dicht stehende Flecke, die Hauthämorrhagien in den verschiedensten Stadien der Entwicklung und Rückbildung darstellen. Die Haut spielt also an den befallenen Stellen in den buntesten Farben. Die Flecke sind irregulär begrenzt, fliessen zum Theil in einander über und zeigen eine gewisse streifenförmige Anordnung in der Längsrichtung der Extremität. Sonst besteht nirgendwo eine Hautveränderung.

Die geschilderte Hautaffection besteht seit etwa $1\frac{1}{2}$ Jahren; sie war immer auf die beschriebene Localisation beschränkt. Die Blutungen kommen anfallsweise und nur Nachts im Bett. Schon am Nachmittag bemerkt die Pat. eine auffallende Müdigkeit in den Armen, die ihr ein sicheres Zeichen dafür ist, dass eine frische Eruption von Flecken bevorsteht. Ist sie dann Nachts einige Minuten im Bette, so erscheinen unter brennenden Empfindungen etwas erhabene, rothe Flecke, die sich bis zum nächsten Morgen in dunkel blaurothe Blutflecke umgewandelt haben. Die Affection macht Pausen von mehreren Wochen (einmal bis zu 3 Monaten), um dann wieder eine bis mehrere Wochen lang Nacht für Nacht einzelne neue Flecke zu produciren.

Keine Neigung zu Nasen- oder Zahnfleischblutungen. In der Familie besteht keine hämorrhagische Diathese.

Das Kind macht einen scheuen, nervösen Eindruck. Es giebt an, zeitweise im linken Arm dasselbe Zittern zu verspüren, an dem seine Grossmutter leidet. (Es scheint sich bei dieser um Paralysis agitans zu handeln.) Doch haben die Angehörigen niemals an der kleinen Patientin etwas von Zittern bemerkt. Dagegen hat die Mutter bei der Kleinen mehrfach eine schmerzhafte Anschwellung der Mammae beobachtet.

Die Untersuchung des Kindes ergiebt nur noch: Beiderseitige Hyperästhesie der Mammargegend (Berührung mit dem Stecknadelknopf wird als Schmerz empfunden) und ausgeprägter Dermatographismus; leichte Striche,

die über die Brust- und Rückenhaut gezogen werden, sind noch nach zwei Stunden als etwas prominente rothe Streifen erkennbar. Sonst keine nervösen Stigmata.

Ordinat.: Verbände mit Unguent. simplex auf die befallenen Hautpartien. Tinct. Valerian. innerlich.

Mit dem Beginn dieser Therapie hat die Hautaffection aufgehört. Seit 6 Monaten sind keine Blutungen mehr aufgetreten.

Wir haben es hier mit einer Hauterkrankung zu thun, die uns ohne Weiteres die Vermuthung nahe legen musste, dass wir es mit einem hysterischen Mädchen zu thun hatten. Nicht maassgebend dafür war der Charakter der Affection, ob wir nun die Diagnose auf einfache Hautblutungen oder auf „Urticaria perstans cum pigmentationibus" stellen wollten, sondern ihre Vertheilung, für die keine erkennbare organische oder äussere Ursache zu finden war. Die bizarre Anordnung der Hauteruption stempelt diese somit zu einem Stigma hystericum; wir kennen unter normalen Verhältnissen keinen Fall von derartig circumscripter hämorrhagischer Diathese. Wenn sich nun auch weiter keine ausschlaggebenden Symptome im Sinne der Hysterie ermitteln liessen, so sprechen doch für die Diagnose sowohl die Anamnese des Falles wie die näheren Umstände, unter denen die Eruptionen regelmässig erfolgten, und schliesslich auch der Erfolg der Therapie. Nach der ganzen Lage des Falles ist selbstverständlich die Frage ernstlich zu erwägen, ob das Kind die Blutungen nicht selbst künstlich provocirte. Darüber war nichts Genaueres zu ermitteln. Aber selbst für den Fall einer derartigen Selbstbeschädigung werden wir auf hysterische Voraussetzungen zurückgeführt, wie später noch genauer zu besprechen ist, und die Hautaffection behält auch so ihre Bedeutung als „Dermatose indicatrice". Die ausserordentliche vasomotorische Erregbarkeit der Haut, die sich constatiren liess, liefert ein Moment, das gewiss die Entstehung von Blutungen auf geringfügige äussere Reize hin begünstigen muss. Ich möchte aber betonen, dass es mir nicht gelungen ist, durch Kneifen, Reiben oder Kratzen bei der Patientin Hautblutungen zu provociren.

Eingehender berücksichtigen möchte ich diejenigen Hautaffectionen der Hysterischen, die oben unter die Rubriken der Blasenausschläge, der Hautgangrän und des Ekzems eingereiht wurden.

Der Versuch, ein „hysterisches" Ekzem abzugrenzen, wird sich zunächst an jene Ekzemfälle zu halten haben, die ihrer klinischen Eigenart nach von einem Theil der Autoren als neurotische Ekzeme bezeichnet wurden. Der Annahme, dass gewisse Formen des Ekzems auf nervöser Basis entstehen, fehlt es durchaus nicht an Gründen. So ist namentlich von Seiten französischer Autoren grosses Gewicht darauf

gelegt worden, dass psychische Erregung, der Choc moral, Ekzem bedingen könne; und so complicirt die Voraussetzungen im Einzelfall auch liegen mögen, so wird man doch häufig genug veranlasst, einen psychischen Einfluss auf Ekzem-Eruptionen mit in Betracht zu ziehen*). Ich verweise auf folgendes Beispiel:

Fall III. Marie S., 60 Jahre alt, Wittwe, leidet seit dem Klimakterium an einem Ekzem, das gewöhnlich im Frühjahr und Herbst auftritt, den Körper universell befällt, und sich dann ziemlich hartnäckig, meist symmetrisch, an den Extremitäten festsetzt. War deshalb in den letzten 5 Jahren mehrfach in Behandlung der Klinik. Wiedereintritt mit ziemlich frischer Eruption am 12./V. 1899. Rascher Rückgang der Affection, die am 17./VI. beinahe abgeheilt ist. An diesem Tage geräth die nervöse und ängstliche Patientin in grosse Aufregung darüber, dass eine Kranke auf den Saal gekommen war, die sich nachträglich als blatternverdächtig erwies. Schlaflose Nacht. Am nächsten Morgen sind an Rumpf und Extremitäten wieder frische Papeln und Bläschen in grosser Zahl aufgeschossen; es besteht wieder intensives Nässen.

Eine reflectorische Auslösung von Ekzemen, bedingt durch besondere Zustände innerhalb der weiblichen Genitalsphäre, wird häufig angenommen. Jene hartnäckigen Ekzeme, die sich bei Frauen mit dem Klimakterium oder im Anschluss an Erkrankungen der inneren Genitalien einstellen, mögen hier unberücksichtigt bleiben. Dagegen verweise ich auf die Beobachtungen, in denen sich ein Ekzem jedesmal mit dem Eintritt der Periode zeigte (Danlos, Bulkley und viele Andere). Hebra hat von Frauen berichtet, die mit jeder Gravidität an Ekzem erkrankten, und Veiel erwähnt besonders einen Fall, bei dem im 3. Monat der 3. Gravidität ein Ekzem an der Streckseite der Vorderarme auftrat, das sich erst im Wochenbett zurückbildete. Derselbe Vorgang wiederholte sich genau in der gleichen Weise während fünf weiterer Schwangerschaften.

Man hat darauf hingewiesen, dass derartige Ekzeme in Form und Charakter der einzelnen Plaques specielle Erscheinungsweisen zeigen, welche die nervöse Natur der Affection gewiss nicht beweisen, aber ihre Abtrennung als besondere Gruppe unter den Ekzemen zu rechtfertigen schienen**). Dasselbe gilt für besondere Eigenthümlichkeiten

*) Die Angaben einzelner Autoren, dass Ekzeme gerade bei Geisteskranken besonders häufig seien, mag wenigstens erwähnt werden.

**) Holsten entwirft folgende Schilderung: Die einzelnen Stellen sind in der Regel rundlich, elliptisch oder eiförmig. „Die Ränder sind immer scharf umschrieben und gehen nicht allmählich in die umgebende gesunde Haut über, wie das beim gewöhnlichen Ekzem der Fall ist. Die Oberfläche dieser Flecke zeigt alle die wechselnden Eigenschaften eines jeden Ekzems — Papeln, Bläschen,

des Abheilungsvorgangs, der durch Abnahme in der Intensität der ganzen Affection, nicht durch allmähliche successive Abnahme in der Menge und dem Umfang der einzelnen Läsionen erfolgen soll, für die Neigung zum Recidiviren u. a. m.

Ferner wurde Gewicht auf die Localisation gelegt. Jene neurotischen Ekzeme pflegen nicht nur ausgesprochene Symmetrie zu zeigen, sie besitzen auch an den Extremitäten eine unverkennbare Neigung, die Beugeflächen zu vermeiden und sich auf die Streckseiten zu beschränken. „Aber anders als beim Zoster, mit dem dieses Hautleiden sonst viele Aehnlichkeiten besitzt, sind die Läsionen nicht längs des Verlaufes der Nervenstämme vertheilt, sondern sie zeigen vielmehr die Neigung, sich entweder an einer Nervenkreuzungsstelle oder über dem Vertheilungsgebiete der Endzweige eines cutanen Nervenastes zu localisiren" (Holsten). Allerdings sind nebenbei auch in vereinzelten Fällen Ekzeme beschrieben worden, die sich streng an die Hautgebiete einzelner peripherer Nerven halten, und die fast durchweg in Zusammenhang mit einer Neuritis gebracht werden konnten; von diesen wird später die Rede sein.

Das neurotische Ekzem sollte endlich von typischen Sensibilitätsstörungen begleitet sein. Rendu hat bereits darauf hingewiesen, dass an derartig ekzematösen Stellen eine Herabsetzung des Tastgefühls und Temperaturgefühls und im Gegensatze hierzu meist eine Erhöhung der Schmerzempfindung bestehe. Schenk hat dann neuerdings eine sehr subtile Störung der Sensibilität in Form einer Vergrösserung der Tastkreise beschrieben. Diese ästhesiometrische Störung verschwindet wieder mit der Besserung der Hautkrankheit. Es scheint mir nicht zu Genüge festgestellt, ob nicht dieselben Störungen der Sensibilität bei beliebigen Formen des Ekzems vorkommen.

Aber wenn man auch aus allen genannten Eigenthümlichkeiten das Bild eines neurotischen oder reflectorischen Ekzems mit besonderen Charakteren in der Art der Efflorescenzen und ihrer Vertheilung, in der Verlaufsweise und den begleitenden sensiblen Störungen construiren wollte, so wäre damit für die Diagnose eines speciell „hysterischen" Ekzems noch nichts gewonnen. Als wesentliches Charakteristicum der spärlichen Ekzemfälle, die man in nähere Verbindung mit der Hysterie bringen dürfte, bleibt demgegenüber eine durch keine äusserliche Ur-

Nässen, Borkenbildung u. s. w., doch überwiegt die Bläschenbildung nebst dem Nässen, und das abgesonderte Serum trocknet dann zu dünnen klebrigen Krusten ein, nach deren Entfernung eine typische secernirende ekzematöse Fläche zurückbleibt. Oefters haben die Flecke auch nur eine leicht papulöse oder trockene schuppende Beschaffenheit. Die Ränder weisen jedoch fast immer neue Bläschen auf.

sache erklärbare Bizarrerie der Ausbreitung, speciell die Einseitigkeit, gelegentlich begleitet von completer Anästhesie an den ekzematös veränderten Hautstellen. Man hat auch von einem zosteriformen Ekzem gesprochen, obwohl die Aehnlichkeit der Vertheilung mit der eines Zoster kaum über die Halbseitigkeit hinausging und die Hautaffection sich an keine peripheren Nervengebiete oder spinalen Projectionsfelder hielt. Rasch erwähnt aus eigener Beobachtung einen Fall von hierher gehörender halbseitiger ekzemartiger Dermatitis, die sich auf das Gesicht beschränkte.

Im Folgenden möchte ich die spärliche Casuistik solcher Fälle durch eine neue Beobachtung erweitern:

Fall IV. L. B., 19jährige Fabrikarbeiterin, aufgenommen in die medicinische Klinik am 8. März 1900.

Familien-Anamnese ohne Belang. Patientin war früher nie ernstlich krank; litt auch nie an Hautkrankheiten. Menses seit dem 14. Lebensjahre, regelmässig. Vor Eintritt der Periode fast stets mehrere Tage lang umherziehende Schmerzen im ganzen Leib und Gefühl, als ob eine Kugel bis zum Hals heraufstiege. Häufiger Brechreiz, Gähnkrämpfe. Die Arme sind häufig wie taub und gefühllos, besonders der rechte.

Letzte Periode Anfangs Juni 1899. Einige Wochen darauf trat bei der Kranken unter heftigem Jucken ein Ausschlag am ganzen Körper auf, der sich aber sehr bald auf die jetzige Localisation beschränkte. Hier hat er sich die ganze Zeit über erhalten und keine neuen Bezirke mehr ergriffen. Im Bereiche des erkrankten rechten Armes bestanden nie stärkere Schmerzen; zeitweise fühlt Pat. mit der rechten Hand schlechter als mit der linken.

Der Ausschlag hatte während seines ganzen Bestandes denselben Charakter, er begann nicht mit einer reinen Bläschenaffection. Die Intensität der Erscheinungen wechselte, besonders bestand zeitweise heftiges Nässen, das manchmal so stark wurde, dass Pat. sich seit mehreren Monaten in ärztlicher Behandlung befindet. Einen deutlichen Einfluss auf die Krankheit hatte keine der angewandten Salben.

Im 4.—5. Monat der Gravidität litt die Patientin wochenlang an unstillbarem Erbrechen.

Status praesens. Sehr kräftiges und gut genährtes Mädchen im letzten Monat der Gravidität.

Es besteht ein wohlcharakterisirtes Ekzem von sehr auffälliger Localisation (vgl. Fig. 1 und 2).

Ergriffen ist ausschliesslich die rechte Körperhälfte in folgenden Bezirken: Die vordere Grenze bildet die Mittellinie des Sternum. Die obere Grenze zieht von der Höhe des Ansatzes der 2. Rippe sanft ansteigend über den Deltoides nach aussen, um am Rücken wieder ein wenig abzusinken, die untere Grenze umzieht die rechte Thoraxhälfte in Höhe der Mammilla. Hinten wird die Mittellinie nicht erreicht; wir finden hier auf der Scapula eine leicht zackige Grenzlinie, die ziemlich parallel mit dem inneren Rande der Scapula verläuft. Mitergiffen ist der ganze Ober- und Vorderarm, dagegen sind Handrücken und Handfläche frei geblieben.

Charakter der Affection. Fast überall ist ein Zusammenhang aus mässig grossen rundlichen Plaques erkennbar, die sich mit ziemlich scharfem Rande von der Umgebung absetzen. Bläschen und Papeln in mässiger Menge, namentlich an den Rändern der Flecke sitzend. Die Plaques stehen an Brust und Rücken weniger dicht als am Arme, wo sie streckenweise zu grösseren Flächen confluirt sind, die hier intensiv nässen, zum Theil auch dicke gelbe Krusten tragen. Ein grosser Plaque an der rechten Mammilla. Nirgendswo pemphigus-artige Eruptionen oder tiefere Geschwüre.

Ausserhalb des beschriebenen Districtes nirgendswo am Körper Ekzemefflorescenzen. Mässige Dermatographie.

Weder innerhalb des von der Hautaffection ergriffenen Bezirks noch sonstwo an der Haut findet sich irgend welche Sensibilitätsstörung. Speciell sind auch die Empfindungsintensitäten an erkrankten und zu diesen symmetrisch gelegenen Hautstellen gleich.

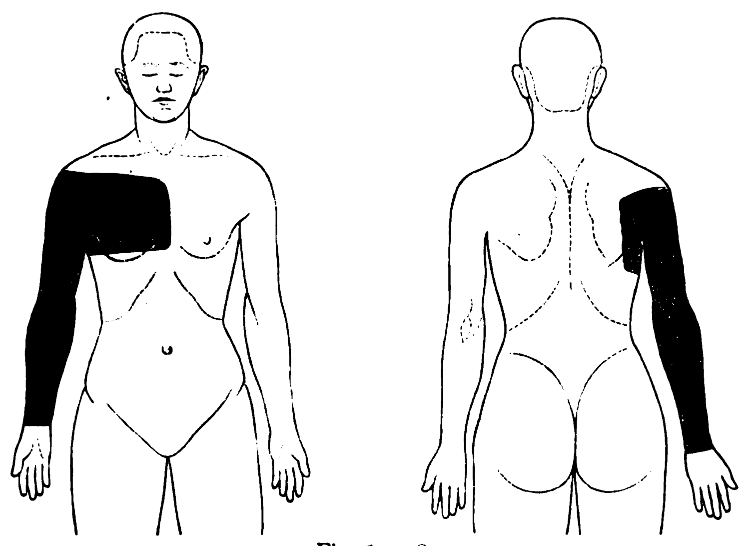


Fig. 1 u. 2.

Sehnenre exe beiderseits gleich, sehr lebhaft.

Beiderseitiges Fehlen des Cornealreflexes, ausgesprochene Rachenanästhesie, totales Fehlen der Geruchsempfindung.

Schon am 10. März musste die Patient wegen einsetzender Wehen in die Frauenklinik transferirt werden. Dort Geburt eines ausgetragenen lebenden Kindes. Während des Wochenbettes ging das Ekzem unter einfachem Salbenverbande rasch und vollständig zurück. 3 Wochen post partum waren nur noch leichte Pigmentirungen zu sehen. Dagegen besteht jetzt eine Sensibilitätsstörung. Der Arm ist bis zur Grenze der früheren Hautaffection herauf vollkommen unempfindlich für Schmerzen, während alle übrigen Empfindungsqualitäten nur herabgesetzt sind. Auch die Hand ist an dieser Störung betheiligt. An der Brust keinerlei Sensibilitätsstörung. Areflexie der Corneae und des Rachens, sowie Anosmie bestehen noch.

Die auffälligen Eigenthümlichkeiten des geschilderten Ekzems sind

1. seine zosterähnliche Anordnung,
2. seine Beziehung zur Gravidität,
3. das Vicariiren mit einer Sensibilitätsstörung.

1. Zosterähnlich ist in der Anordnung die Einseitigkeit, das Heranreichen der vorderen Grenze bis an die Mittellinie. Auch der Verlauf der oberen Grenzlinie könnte bei einem Zoster der oberen Thoraxregion eingehalten werden. Dagegen ist die Art und Weise, wie die hintere Grenzlinie an der Scapula abschneidet, mit einem Zoster nicht wohl in Einklang zu bringen. Wollte man die ganze Vertheilung mit der eines Zoster ernstlich vergleichen, so müsste bei der Betheiligung des Armes ein Zoster angenommen werden, der das ganze Wurzelgebiet vom Cervicalis IV bis herab etwa zum Thoracalis IV oder V ergriffen hätte; aber dann bliebe die Art der Begrenzung am Handgelenk auffallend. Bleibt bei einem Zoster auch die Handfläche verschont, so betheiligt sich doch bei ausgedehnten Zosteren im Verlaufe des Brachialplexus der Handrücken.

Die Vertheilung der vorliegenden Hautaffection hat also nur bis zu einem gewissen Grade Aehnlichkeit mit der eines Zoster, und eine nähere Beziehung zu einem solchen wird erst recht abgelehnt werden dürfen, wenn wir sehen, dass es sich um eine monatelang dauernde Affection handelt, bei der die charakteristische Bläschenform des Zoster, ebenso wie seine neuralgiformen Reizerscheinungen durchaus fehlten; die Anamnese hat auch nicht den geringsten Anhalt dafür gegeben, dass die Krankheit sich etwa auf der Basis eines echten Zoster entwickelt hätte.

2. Die Sensibilitätsstörung, die wir nach Abheilung des Ekzems fanden, begründet ebenfalls keine nähere Aehnlichkeit mit einem Zoster. Sie folgt in ihrer Ausbreitung keinem spinalen Typus, der bei der Zoster-Anästhesie besteht, sondern sie hält sich an eine „natürliche" Grenzlinie (Aermelanästhesie). Ausserdem tritt sie plötzlich auf, nachdem die lange bestehende Hautaffection verschwunden war. Beide Momente sprechen für eine psychische Auslösung.

3. Die Aehnlichkeit des besprochenen Ekzems mit einem Zoster ist also nur eine äusserliche, und für die Erklärung der Einseitigkeit ist durch den gezogenen Vergleich nichts gewonnen. Wir finden aber auch keine andere organische Erkrankung an der Patientin, welche für die eigenthümliche Localisation des Ekzems die Vorbedingungen liefern könnte, und ebensowenig eine äussere Einwirkung, die auf seine Ausbreitung bestimmend hätte wirken können.

Auch die Beziehung zur Gravidität, die sich aus dem Verlaufe

des Ekzems ohne Weiteres ergiebt, erklärt nicht die Einseitigkeit. Im Gegentheil, jene Fälle von Graviditäts-Ekzem, auf die ich früher Bezug genommen habe, zeichnen sich eher durch symmetrische Vertheilung aus. Ebenso wenig zeigt eine andere Schwangerschafts-Dermatose die Neigung zum halbseitig umschriebenen Auftreten. Ich meine den Herpes gestationis, den ich differential-diagnostisch hier unserem Falle gegenüber wohl nicht zu besprechen brauche. Auch in dem ganzen grossen Gebiete des Pemphigus chronicus, resp. der Dermatitis herpetiformis Duhring, in das jener Herpes gestationis einzureihen ist, finden sich kaum Beobachtungen, die ihrer Ausbreitung nach mit unserem Falle vergleichbar wären. Ich finde nur einen Fall von Dermatitis herpetiformis, den Schadek publicirte, in welchem bei einem Soldaten rein halbseitig die Haut von der Achselhöhle bis hinunter zu den Beckenknochen mit einem dichtgedrängten pustulösen Exanthem bedeckt war, und Blaschko hat einen Fall demonstrirt, bei dem sich ein typischer Zoster thoracicus in den Verlauf einer Dermatitis herpetiformis einschob. Warum in diesen vereinzelten Fällen die einseitige Vertheilung zu Stande kam, ist nicht zu sagen; um besonders nervöse oder gar hysterische Individuen scheint es sich nicht gehandelt zu haben. Aber gerade deshalb werden wir allerdings die bizarre Localisation einer Dermatose nicht ohne Weiteres für die Annahme einer bestehenden Hysterie ins Feld führen dürfen.

4. Aber wenn wir nach Allem noch ein Moment suchen wollten, das überhaupt eine Erklärung für die sonderbare Localisation unseres Falles anbahnen könnte, so müsste doch wohl die Hysterie der befallenen Person herangezogen werden. Dass es sich um eine Hysterica handelte, war genügend sicher. Die Anamnese ergab mancherlei Anhaltspunkte (Globus, Gähnkrämpfe, Sensibilitätsstörungen, unstillbares Erbrechen) und die Untersuchung lieferte ausreichende Stigmata (Corneal- und Rachenanästhesie, Anosmie). Einen Beweis für die hysterischen Voraussetzungen der Dermatose schien aber die nachträglich gerade im Bereiche der abgeheilten Hautaffection auftretende Sensibilitätsstörung zu liefern. Man kann gewiss sagen, die Anästhesie habe sich deshalb in dem betreffenden Hautgebiete localisirt, weil eben durch die vorausgegangene Hautaffection die Hysterie für jenen besonderen Bezirk interessirt worden sei. Aber diese Annahme ist nicht besser bewiesen, als die Hypothese, dass beide Erscheinungen, Hautaffection wie Sensibilitätsstörung, in gleicher Weise zurückzuführen wären auf Störungen centraler Regulirungen, denen eben jenes Hautterritorium unterstände. So vag diese Hypothese erscheinen mag, sie bleibt die einzige, die uns die Möglichkeit einer Erklärung für die sonderbare Ausbreitung der Hauterkrankung gestattet. Es würde sich demnach um eine hysterische

Hauterkrankung handeln in dem Sinne, dass die Hysterie den Verbreitungsbezirk der Dermatose vorgezeichnet hätte.

Wir kommen endlich zur Besprechung der Blasenausschläge bei Hysterischen und der hysterischen Hautgangrän. Eine gesonderte Betrachtung dieser beiden Affectionen lässt sich schon deshalb nicht vollständig durchführen, weil beide gleichzeitig neben einander an ein und derselben Person vorkommen, und weil der Blasenausschlag nicht gerade selten in die Gangrän übergeht. Es ist fast allgemein üblich, alle diese Blaseneruptionen als Pemphigus zu bezeichnen, aber das Gebiet des Pemphigus und speciell des „Pemphigus hystericus" bedarf doch einer genaueren Abgrenzung. Wir haben kein Recht, aus dem alleinigen Vorhandensein von Blasen auf der Haut, zumal wenn es sich nur um wenige Efflorescenzen in beschränktem Bezirke handelt, die Diagnose eines Pemphigus (im Sinne der Wiener Dermatologen-Schule) zu stellen; diese verlangt noch weitere klinische Charaktere, speciell den chronischen Verlauf, der sich in continuirlichen oder periodisch wiederkehrenden Ausbrüchen äussert. Ein vorübergehender „symptomatischer" Blasenausschlag, wie er beispielsweise im Verlaufe einer Neuritis oder Rückenmarksaffection (vor Allem der Syringomyelie) auftritt, wäre demnach noch kein Pemphigus. Allein dem Einzelfall gegenüber besteht die Schwierigkeit, dass auch die Blasenausschläge, die sich an manifeste organische Nervenkrankheiten anschliessen, recidiviren können, und dass andererseits in Fällen von typischem Pemphigus chronicus die Obduction Veränderungen im Rückenmark ergab, die nicht vermuthet worden waren. Allerdings scheinen solche Befunde seltener zu sein, als nach den Angaben einzelner Autoren zu vermuthen wäre. Kaposi und Weiss haben beispielsweise unter 9 Fällen von letal verlaufendem Pemphigus nur bei einem einzigen anatomische Veränderungen des Rückenmarks gefunden, die zudem keine eindeutige Erklärung gestatteten. So stellt sich denn Kaposi auf den Standpunkt, dass der Pemphigus höchstens in einzelnen concreten Fällen und gewiss nicht in allen Formen auf eine neuropathische Ursache zurückgeführt werden könne. Zumeist scheint ihm noch eine solche Annahme für die reflectorisch von anderen Organen, zum Beispiel vom Uterus herprovocirten Fälle vertretbar. Es ist ihm auch zweifellos, dass manchmal der Pemphigus von hysterischen Zuständen herzuleiten sei, sofern diese auf Anomalien der weiblichen Sexualfunctionen beruhen, und er bezeichnet diese Fälle direct als Pemphigus hystericus. Er verweist ferner auf jene Beobachtungen, in denen der Pemphigus sich regelmässig mit jeder Conception einstellte und am Ende der Gravidität verschwand (i. e. der oben besprochene Herpes gestationis!).

Solche „neurotische“ Pemphigusformen zeigen aber in ihren Voraussetzungen weitgehende Aehnlichkeit mit dem früher geschilderten neurotischen Ekzem. Von einem hysterischen Pemphigus würde aber ebenso, wie von einem hysterischen Ekzem, wohl erst dann die Rede sein können, wenn sich nähere Beziehungen der Hautsymptome zu dem Nervenleiden ergäben, als das blosse Auftreten der Hautkrankheit bei einer hysterischen Person.

Gauthier hat folgende Eigenthümlichkeiten des hysterischen Pemphigus betont:

1. die Häufigkeit des Auftretens zur Zeit der Menses;
2. die sehr regelmässige Vertheilung, die aber keinem Nervenverlaufe streng folgt;
3. das Alterniren oder gleichzeitige Vorkommen mit irgend welchen hysterischen Symptomen;
4. die specielle Häufigkeit einer Combination mit sensiblen und trophischen Störungen in dem befallenen Gebiete.

Gerade diese letzte Eigenthümlichkeit dürfte in manchen Fällen den Ausschlag für die Annahme der hysterischen Hautaffection liefern.

Es ergiebt sich also für den Pemphigus der Hysterischen eine Combination ähnlicher Voraussetzungen wie bei dem Ekzem der Hysterischen. Wir werden gleich sehen, wie weit ähnliche Voraussetzungen bei der hysterischen Hautgangrän bestehen, derjenigen Affection, die unter den Dermatosen der Hysterischen wohl die grösste Beachtung gefunden hat.

Den Uebergang zu dieser Affection liefern uns jene Fälle, die als Blasenausschläge beginnend, sich direct in Gangränherde umwandeln. Wir werden diese „pemphigoiden“ Eruptionen im Folgenden mit zu besprechen haben.

Die Fälle, die für die Frage der hysterischen Hautgangrän und ihre Differentialdiagnose herangezogen werden müssen, sind unter verschiedenartigen Bezeichnungen veröffentlicht worden. Ausser der Benennung „neurotische oder hysterische Hautgangrän“ finden sich Bezeichnungen wie: neurotic excoriations, Pemphigus neuroticus, Urticaire gangréneuse, Herpes zoster atypicus, Herpes zoster gangraenosus hystericus, Zoster cerebralis, Gangrène disséminée et successive de la peau d'origine hystérique, Éruption pemphigoide gangréneuse d'origine hystérique, Erythema gangraenosum u. a. m.[1]) Der Verschieden-

*) Ich citire hier die Fälle von Balzer (et Michaux), Bayet, Dehio, Doutrelepont, Ehrl, Féré, Gaucher et Barbe, Hintner, Janovsky u. Mourek, Josef, Kalb, Kaposi, Kopp, Leloir, Narath, Neumann, Rasch,



heit der Bezeichnung entsprechen auch mehr oder minder einschneidende Differenzen des klinischen Bildes. Gemeinsam ist zunächst nur der Zug, dass es sich um Hautprocesse mit einer ausgesprochenen Neigung zur localisirten Gangränbildung handelt. Hysterische Begleiterscheinungen irgend welcher Art treffen wohl für die allermeisten Fälle zu, fehlen aber auch in vereinzelten Beobachtungen. Tonnellier hat versucht, nach den Verlaufsdifferenzen einige „Typen" aufzustellen:

1. Typus (Veuillot): Leichte circumscripte pemphigoide Eruption auf anästhetischer Haut ohne oder nur mit geringfügigen einleitenden Schmerzen. Entweder Grösserwerden der Ulcera oder rasche Schorfbildung und Abheilung.

2. Typus (Stubenrauch): Verletzung; schmerzhafte Eruption an der Läsionsstelle. Ausheilung mit Keloidbildung.

3. Typus (Ehrl): Dasselbe, aber Uebergreifen auf entfernte Körperstellen.

4. Typus (Bayet): Verletzung, Eruption nicht an der Läsionsstelle selbst, sondern in der Nähe. Die Läsion bleibt circumscript.

5. Typus (Blandin): Einseitige Entwicklung.

6. Typus (Leloir): Generalisation mit Nachschüben.

7. Typus (Kopp): Einseitigkeit mit Schmerzen in bestimmten Nervengebieten (Uebergangsform zum Zoster gangraenosus hystericus).

8. Typus (Veillon, Bayet): Symmetrische Localisation an den Händen (Uebergangsform zur Raynaud'schen Krankheit).

Die Zahl solcher Typen und Untertypen liesse sich noch wesentlich vermehren, da fast jeder Fall in einzelnen Zügen sein persönliches Gepräge zeigt. Gemeinsame Punkte ergeben sich für viele Fälle aus Folgendem:

Es handelt sich meist um jugendliche weibliche Personen, die sonstige Zeichen der Hysterie darbieten. Allerdings pflegen die Erscheinungen der Hysterie geringfügig zu bleiben; Tonnellier behauptet sogar, man habe die Gangrän niemals bei Kranken mit schweren hysterischen Lähmungen oder Contracturen beobachtet. Die Affection entwickelt sich häufig im Anschluss an eine geringfüge zufällige Verletzung (Verbrennung, Verätzung, Schnitt, Stich). Die erste Eruption pflegt dann an der Verletzungsstelle oder in ihrer unmittelbaren Um-

---

Renaut, Ricketts, Riecke, Riehl, Routier, Sangster, Singer, Stubenrauch, Strümpell, Staub, Tesdorff, Veillon, Veuillot, Weiss — ohne durch diese Zusammenstellung den Eindruck der Gleichartigkeit dieser verschiedenen Beobachtungen erwecken zu wollen. Wir werden sofort vor der Nothwendigkeit stehen, wenigstens einige Gruppen von einander abzusondern.



gebung hervorzutreten, meist unter mässigen sensiblen Reizerscheinungen, welche auch die späteren Ausbrüche einleiten. Verschieden sind die Anfangserscheinungen, insofern, als manchmal wohlcharakterisirte Vorstadien der Gangrän fehlen oder andere Male sich diese aus erythematösen oder urticaria-artigen, meist aber aus blasenförmigen Eruptionen herausbilden. Nicht wenigen Beobachtern ist es aufgefallen, dass die ersten Erscheinungen der Hautaffection in der Bildung zosterartiger Bläschengruppen bestehen können. Wenn es zur Gangrän gekommen ist, bilden sich nach Abstossung der Schorfe Geschwüre, die in der Regel nur schwer heilen und oft Narbenkeloide hinterlassen. Von Wichtigkeit ist auch wohl, dass die Eruptionen sich öfters auf anästhetischen Hautpartien entwickeln. Es giebt gewisse Prädilectionsstellen; ausser den Extremitäten spielt hier die Mammagegend eine besondere Rolle; die Affection kann lange Zeit circumscript bleiben und in umschriebenen Bezirken immer wieder recidiviren, sie kann sich aber auch generalisiren und selbst den Gehörgang (Hintner) oder die Schleimhäute (Doutrelpont) befallen. Sie äussert sich meist schubweise in unregelmässigen Anfällen, die von Fieber begleitet sein können. Solche Anfälle werden veranlasst durch Schreck, Erregung u. dergl. Oft handelt es sich um Weiber mit unregelmässiger Menstruation; eine Beziehung der Eruptionen zu dem Eintritt der Periode, zur Gravidität und zum Puerperium ist — abgesehen von dem später zu besprechenden Fall Staub — vielleicht weniger betont worden, als bei anderen Dermatosen der Hysterischen. Aber sonst treffen wir im Einzelfalle dieselben Voraussetzungen, wie etwa beim Ekzem und Pemphigus der Hysterischen mehr oder minder deutlich ausgeprägt, und selbst die Sonderbarkeit der Ausbreitung, wie wir sie in unserem oben beschriebenen Falle von Ekzem gesehen haben, findet hier in einzelnen Beobachtungen ihr völliges Gegenbild. Man ist also auch bei der Hautgangrän der Hysterischen gezwungen, für die Erklärung der Hautaffection eine Labilität des Nervensystems, eine Störung centraler trophischer Regulirungsvorrichtungen mit heranzuziehen. Selbstverständlich kann nicht gesagt werden, dass solche supponirten Störungen unter allen Umständen hysterischer Natur sein müssen; darauf weisen jene spärlichen Fälle hin, in denen von hysterischen Symptomen nichts ermittelt werden konnte (vor Allem der Fall von Josef), und auf der anderen Seite finden sich organische Nervenkrankheiten, die auf der Haut dasselbe Bild erzeugen können wie die hysterische Hautgangrän (Syringomyelie!). Allerdings können auch diese Fälle die Annahme einer nervösen Voraussetzung bei allen jenen Gangränformen nur unterstützen, aber sie fordern zu genaueren differential-diagnostischen Erwägungen heraus. Fälle von

arteriosklerotischer Gangrän oder von multipler toxischer oder infectiöser Gangrän (Audry, Hallopeau et Le Damany, Rotter u. A.) können für diese Besprechung füglich ausser Betracht bleiben.

Schwierigkeiten macht manchmal die Abgrenzung gegenüber der Raynaud'schen Krankheit, wenn es sich nicht um klassische Fälle dieser Affection mit den typischen Anfällen, den ausgeprägten Initialstadien der localen Cyanose und Asphyxie, der auffallend symmetrischen Vertheilung, dem meist sehr oberflächlichen Sitz der Gangrän handelt, die unter solchen Voraussetzungen sehr rasch abheilen kann. Fälle, die als Uebergangstypen zwischen der hysterischen Hautgangrän und der Raynaud'schen Affection gelten können, sind des Oefteren beschrieben; so die schon citirten Beobachtungen von Veillon und Bayet, und der jüngst publicirte Fall von Tesdorff. Die Existenz solcher Zwischenformen aber muss durchaus begreiflich erscheinen, wenn wir sehen, dass eben auch die Raynaud'sche Affection auf functionelle, vasomotorische und trophische Störungen zurückgeführt wird und sich in ihren reinsten Fällen gerade bei Hysterischen und Geisteskranken findet.

Ein recht beträchtlicher Theil der oben angeführten Fälle von hysterischer Gangrän scheint eine sehr einfache Erklärung dadurch zu finden, dass die Hautaffection mit Sicherheit oder Wahrscheinlichkeit auf die Wirkung einer äusserlichen Schädlichkeit zurückgeführt werden konnte. Fälle offenkundiger Selbstbeschädigung bei Hysterischen, die sich als isolirte oder multiple Hautgangrän äusserte, sind nicht selten beschrieben (s. die Publicationen von Strümpell, Krecke, Narath, Riehl, Riecke, Schimmelbusch u. A.), und manche andere Fälle von anscheinend spontaner hysterischer Gangrän sind in hohem Grade nach derselben Richtung verdächtig, um so mehr, wenn von den Autoren die Möglichkeit einer künstlichen Provocation der Hauterscheinungen, an die in allen solchen Fällen gedacht werden muss, überhaupt nicht in Betracht gezogen wurde.

Die Selbstbeschädigung liegt da klar zu Tage, wo es gelang, die verwendete Substanz bei den Kranken zu finden und gar mit ihr experimentell die Gangrän zu wiederholen, ebenso dort, wo wenigstens das Geständniss der Kranken vorliegt. Einer der sichersten Fälle (Strümpell) sei beispielsweise aufgeführt:

Bei einer 26jährigen Hysterica (Pat. leidet an „Anfällen", Krämpfen, Abstumpfung des Geschmacks, Analgesie) treten seit 9 Jahren bald an den Armen, bald an den Beinen, zuweilen auch im Gesicht, ohne nachweisbare Veränderung, umschriebene Röthungen und Schwellungen der Haut auf, die nach wenigen Tagen in ausgesprochene Gangrän übergehen. Während einer Schwangerschaft und ein ganzes Jahr nach der Geburt kamen keine

derartigen Stellen zum Vorschein. Die Geschwüre heilten zum Theil mit hypertrophischen Narben ab. Ursache der Affection waren Verletzungen der Haut mit Aetznatron, die sich die Kranke selbst beibrachte; ein grosses Stück der Substanz wurde in ihrem Bette gefunden.

Im Falle von Krecke ging aus den Aeusserungen der Patientin hervor, dass sie sich die Hautveränderungen durch Laugenstein beibrachte; Behandlung der Haut mit dieser Substanz lieferte auch Eruptionen, die genau aussahen wie die vorher anscheinend spontan entstandenen Krankheitsherde. Bei Winternitz handelte es sich um Injection von Chloroform in die Haut, Riecke's Kranke, zwei zwölfjährige Mädchen, provocirten die Affectionen durch Kratzen der Haut und Misshandlung derselben mit Essigwasser und grüner Seife.

Manchmal gelingt auch ohne das Geständniss der Kranken der Nachweis der äusseren Schädlichkeit durch die chemische Untersuchung der Schorfe und des Geschwürsgrundes. Im ersten Falle von Riecke, in dem eine auffällige Gelbfärbung der Lymphgefässe, des Bläscheninhaltes, der Schorfe und ein gelber Streifen auf der Haut, der von einem abfliessenden ätzenden Tropfen herrühren musste, den Verdacht auf die Anwendung von Salpetersäure erweckt hatten, liess sich thatsächlich Salpetersäure im Bläscheninhalt nachweisen.

Wo es sich um Anwendung rein mechanischer Schädlichkeiten (Kratzen, Reiben u. dergl.) oder indifferente chemische Substanzen (Kochsalzlösung!) handelt, kann ein solcher Nachweis natürlich nicht gelingen. Trotzdem werden noch manchmal bestimmte klinische Charaktere der Affection zum Ziele führen.

Wenn der Erkrankungsherd von Anfang an ganz unregelmässige zackige Ränder und eine reactiv entzündliche Zone in deren Umgebung zeigt, wenn ausserdem innerhalb verschiedener Herde oder gar desselben Herdes die Zerstörung ungleich weit in die Tiefe reicht (entsprechend einer verschiedenen Tiefenwirkung der applicirten Schädlichkeit), da wird sich gewiss der Verdacht der künstlichen Entstehung regen. Aber der Beobachter muss dann natürlich auch in der Lage sein, die Eruption gerade in ihren ersten Stadien zu verfolgen. Nur für diese Anfangserscheinungen wird Singer's Deduction praktische Anwendung finden können, dass es den bekannten Bildern von der Wirkung coagulirender Gifte widerspreche, dass ein Aetzmittel, das nach einer ziemlichen Tiefe hin zerstörend wirkt, die Nachbarschaft der direct betroffenen Partien nach der Fläche hin unberührt lassen sollte, und dass eine solche Verletzung immer nach der Peripherie zu gradatim abklinge. Ebenso finden sich nur einzelne Fälle, die frühzeitig genug zur Beobachtung gelangen, um die Probe zu gestatten, die in Kaposi's ausschlaggebendem Hinweis liegt, dass bei spontaner

Gangrän punktförmige Hämorrhagien und Nekrosen des Papillarkörpers unter unversehrter Bläschendecke zu finden seien, während eine von aussen kommende Aetzung immer zuerst die Epidermis zerstöre.

Es bleiben Fälle übrig, in denen die Sicherstellung oder Ausschliessung der Selbstbeschädigung nicht gelingt, zumal wenn die ganze Folge der Erscheinungen sich wie bei vielen Fällen spontaner hysterischer Gangrän an eine unfreiwillige, zufällige Verletzung anschliesst, oder gruppirte Bläschen und Nekrosen wie bei einem Zoster auftreten, oder wenn die Kranken solche Virtuosität in der Behandlung ihrer Haut besitzen, dass sie — wie Narath's Patientin — nach Belieben Erythem, Urticaria, Herpes, Pemphigus oder Gangrän hervorrufen können. Manchmal spricht noch in solchen Fällen der Umstand für eine äusserliche Einwirkung, dass lange dauernde und jeder Therapie trotzende Krankheitsherde rapid abheilen, wenn man sie durch einen festsitzenden Verband jeder äusseren Einwirkung entzieht, oder dass die Krankheit aufhört, wenn man den Patienten direct sagt, dass sie sich die Hautveränderungen selbst zugefügt haben.

Ich möchte an dieser Stelle eine Beobachtung kurz einschalten, die trotz der Unmöglichkeit des vollkommenen Beweises wohl in das Kapitel der hysterischen Selbstbeschädigung gehört; genauer möchte ich auf den Fall schon deshalb nicht eingehen, weil die Beobachtung der Patientin noch nicht abgeschlossen ist.

Fall V. Es handelt sich um eine 32jährige Wärterin, die Anfangs Juli an der Aussenseite des linken Oberarmes einen Krankheitsherd zeigte, der sich nach ihrer Angabe spontan innerhalb der letzten Woche entwickelt hatte. An der betreffenden Stelle habe sich vor 8 Tagen unter brennenden Empfindungen ein kleiner Pickel gebildet, den die Kranke aufkratzte. Seitdem habe sie jeden weiteren localen Eingriff vermieden.

Bei der Untersuchung findet sich eine fast kreisrunde Stelle von 2 cm Durchmesser, die einen unter die Hautfläche etwas eingesunkenen, ausserordentlich harten, gelb-braunen Schorf trägt. Der Rand ist geröthet, derb infiltrirt; an ihm finden sich zwei irregulär begrenzte schmale graue Nekrosen, die sich besonders hart anfühlen. In der ganzen Ausdehnung des Schorfes, auch bei tiefem Einstechen einer Nadel, vollkommene Unempfindlichkeit, ebenso an den randständigen Nekrosen. Der Schorf haftet so ausserordentlich fest, dass es nur mit Mühe gelingt, einzelne Bröckelchen desselben abzulösen. Diese nehmen in Aqua destillata eine auffallend gelb-grüne Farbe an und reagiren stark sauer. Im Verlaufe der folgenden Wochen sind am Rande noch mehrere graue nekrotische Herde aufgetreten; der Schorf löst sich allmählich ab und es findet sich jetzt ein mehr als 1 cm tiefes Geschwür, das zum Theil noch von jenen festhaftenden Massen bedeckt ist. Ausserdem hat sich am linken Vorderarm eine etwa centimeterlange strichförmige Nekrose gebildet, die an ihrem distalen Ende

einen kleinen schwarzen Punkt erkennen lässt (Einstichstelle einer Pravaz-Nadel?).

Trotzdem die Patientin jede Selbstbeschädigung in Abrede stellt, dürften die geschilderten Erscheinungen kaum anders zu deuten sein. Die Anamnese der Kranken muss diesen Verdacht noch wesentlich bestärken. Pat. hat verschiedene, zum Theil merkwürdige Krankheiten durchgemacht:

1891 hysterische Krampfzustände;

1892 Auftreten eines Diabetes insipidus, der noch jetzt vorhanden ist;

Juli 1893 acute Osteomyelitis des rechten Mittelfingers; deshalb Resection. Hinterher unerklärliche Fieberzustände.

September 1893: Nach einem Kopftrauma länger dauernder psychischer Dämmerzustand. Pat. musste damals katheterisirt werden. Später totale Analgesie.

Juni 1898: Leichte croupöse Pneumonie mit sehr verlangsamter Reconvalescenz; damals Urinmengen bis zu 12 Litern; hysterische Dämmerzustände; Incontinentia und Retentio urinae. 2 Tage lang Sputum mit reichlichen Mengen von Tuberkelbacillen, ohne dass damals oder später irgend welche objective Symptome einer Phthise sich fanden.

Der Nachweis, dass ein Theil der Fälle von Hautgangrän bei Hysterischen seine Entstehung äusserlichen Einwirkungen verdankt, erschöpft damit noch lange nicht die ätiologischen Voraussetzungen dieser Fälle. Denn selbst da, wo die Selbstbeschädigung ganz offenkundig feststeht, bleibt noch Zweierlei zu berücksichtigen:

1. Die Motive der Selbstbeschädigung bleiben oft unerkennbar. Mag bei einem Theil der Fälle direct das Bestreben der Patienten dominiren, einen Vermögensvortheil zu erreichen oder der Nothwendigkeit zu entgehen, arbeiten zu müssen („Spital- oder Kassenkrankheit“!), mag andere Male eine Sucht der Hysterischen, sich interessant zu machen, den Anstoss geben, es bleiben doch Fälle übrig, in denen man vor der Nothwendigkeit steht, mit Strümpell die Simulation auf eine Art Zwangshandlung oder jedenfalls auf die Reaction einer abnormen Psyche zurückzuführen. Namentlich die Fälle rein mechanischer Selbstbeschädigung verweisen uns auf gewisse Zwangsgewohnheiten nervös-hysterischer Personen, die Onychophagie, die Dermatothlasie (Fournier, i. e. die Gewohnheit, bestimmte Hautbezirke zu kratzen, reiben, scheuern), die Trichotillomanie (Hallopeau, i. e. das gewohnheitsmässige Ausreissen der Haare) u. a. (vgl. auch Tesdorff's Beobachtungen an einer hypnotisirten Patientin.

2. Die Selbstbeschädigung trifft wenigstens in einem Theil der Fälle eine Haut von verminderter Widerstandsfähigkeit. Gerade analgetische Hautstellen werden häufig der Sitz solcher Gangrän, und wohl nicht nur deshalb, weil die Kranken grösseren Muth haben, eine Stelle zu bearbeiten, an der ihnen der Eingriff keine Schmerzen verursacht, sondern ebenso gut deshalb, weil an solchen Stellen eine



Störung trophischer Einflüsse mitspielt, welche die Wirkung des Eingriffs bedeutender werden lässt, als sie unter sonst gleichen Voraussetzungen an einer gesunden Haut zu erwarten wäre. Im gleichen Sinne lässt sich wohl auch die recht häufige Keloidbildung nach hysterischer Selbstbeschädigung verwerthen, Es bleibt auffällig, dass bei der artificiellen Hautgangrän der Hysterischen relativ geringfügige äussere Einwirkungen, z. B. leichter Bandagendruck, genügen, um schwere Gewebsläsionen auszulösen. So liess sich im Falle Quinquaud's durch Auflegen eines einfachen Pflasters Gangrän erzeugen, und Hintner's Patientin reagirte bei Untersuchung der Hautsensibilität auf leichte Nadelstiche an jeder einzelnen Stichstelle mit ziemlich bedeutender Transsudation und Infiltration des Gewebes, so dass in kurzer Zeit unter den Augen des Beobachters jeder einzelne Nadelstich sich zu einer etwa linsengrossen, typischen Quaddel umwandelte, die etwa im Laufe einer Stunde zurückging. Der Verlauf hysterischer Selbstbeschädigungen gestattet uns, eine Parallele mit den Experimenten zu ziehen, die Jacquet bei Syringomyelie vornahm. Er konnte zeigen, dass sich an erkrankten Stellen mit verminderter Sensibilität durch Essigsäure ohne Schwierigkeit Ulcerationen erzeugen liessen, die schwer heilten, während es an symmetrisch gelegenen Stellen der gesunden Seite unter der gleichen Einwirkung zu keiner schweren Gewebsläsion kam.

Wir gelangen so in der Beurtheilung der hysterischen Selbstbeschädigung auf einen Standpunkt, der in vielen der hierher gehörenden Fälle das erblickt, was die Franzosen treffend als Demi-Simulation bezeichnet haben. Aber sobald wir damit in Fällen hysterischer Selbstbeschädigung eine in dem Patienten selbst gelegene vasomotorisch-trophische Störung mit heranziehen müssen und auch hier die Frage der „vasomotorischen Diathese“ und der „Labilität der spinalen und cerebralen vasomotorischen Centra“ auftaucht, wird die Abgrenzung solcher Fälle gegenüber der „spontanen“ hysterischen Gangrän fast unmöglich, denn auch bei dieser letzteren werden wir schliesslich von der Existenz irgend eines geringfügigen äusseren Anstosses nicht absehen dürfen.

Ernstliche differential-diagnostische Schwierigkeiten können sich unter Umständen zwischen dem Bilde der Hautgangrän der Hysterischen und der Syringomyelie ergeben. Natürlich kommen da nicht Fälle in Frage, welche die ausgesprochenen klassischen Erscheinungen der Syringomyelie darbieten, sondern atypische, rudimentäre Formen und namentlich solche, in denen die motorischen Symptome den sensiblen und trophischen Störungen gegenüber zurücktreten. Nun sind

aber gerade Hautaffectionen bei Syringomyelie überaus häufig. Thibierge und vor Allem Schlesinger haben ausführlicher auf dieselben verwiesen. Ich möchte hier speciell die folgenden hervorheben:

1. eigenthümliche Steigerungen der vasomotorischen Erregbarkeit, die sich in lange andauernder Röthung und Infiltration der Haut nach leichten mechanischen Reizen äussern können;

2. circumscripte, mit Cyanose einhergehende Oedeme, die sich mit Vorliebe an den oberen Extremitäten localisiren.

3. Ekzeme, denen die früher genannten Charaktere des „neurotischen" Ekzems zukommen und die besonders an Händen und Füssen, viel seltener schon an den Vorderarmen oder gar an anderen Körperstellen sitzen.

4. Besonders häufig sind vesiculöse und bullöse Eruptionen, und zwar findet sich

a) selten ein acut und typisch verlaufender Herpes zoster,

b) mindestens ebenso selten das Bild des chronischen disseminirten Pemphigus, während zu den häufigsten Vorkommnissen

c) Formen gehören, die sich in bestimmten umschriebenen Körperabschnitten und Nervenbezirken localisiren und hier in vielen Fällen immer und immer wieder recidiviren. Die Blasen sind meist ziemlich klein (erbsen- bis bohnengross), einzeln oder in Gruppen stehend. Ihr häufigster Sitz sind Hände und Arme, dann Brust und Rücken, seltener Bauch und Beine, noch seltener der behaarte Kopf und die Gesichtshaut. Auch ein Pemphigus der Schleimhäute ist bei Syringomyelie beschrieben (Neuberger[2]). Im Anschluss an die Blasenbildungen kann es zu tiefgreifender Nekrose und Geschwürsbildung mit starkem moleculären Zerfall kommen, wie denn die Haut bei der Syringomyelie überhaupt eine Neigung zu ulcerösen Processen besitzt, zum Theil unabhängig von den genannten Hauteruptionen, von Traumen und Entzündungsprocessen. Auch typisches Mal perforant wird bei Syringomyelie beobachtet. Gangränöse Processe spielen eine beachtenswerthe Rolle; der Raynaud'sche Symptomencomplex ist gerade bei Syringomyelie nicht selten; in Neuberger's[1]) Fall, der intra vitam als „neurotischer Pemphigus" gedeutet wurde, entwickelten sich Schorfe, Nekrosen, Mumificirungen aus den primären Blasen; auch an der Zunge, der Mund- und Lippenschleimhaut und an den Genitalien entstanden nekrotisirende Plaques. Mehrfach ist die oberflächliche Hautgangrän nicht als Folge andersartiger Hautefflorescenzen, sondern als primäre Manifestation erwähnt. Pospelow beispielsweise beschreibt einen Fall von Syringomyelie, der neben Sklerdomie und dem Raynaud'schen Symptomencomplex das Bild der multiplen neurotischen Hautgangrän darbot.

Die Hautaffectionen bei Syringomyelie localisiren sich mit Vor-

liebe auf Hautstellen mit verminderter Sensibilität und bleiben, entsprechend dem Bereiche der Rückenmarksläsion, gelegentlich auf eine Körperhälfte beschränkt.

Es handelt sich hier durchweg um Processe, die gewiss nichts für Syringomyelie absolut Charakteristisches an sich haben; wie weit sie etwa bei anderen Rückenmarksaffectionen vorkommen (Tabes, Myelitis), darauf ist hier nicht näher einzugehen. Andererseits ist mit Nachdruck ihre Uebereinstimmung mit den früher geschilderten Hautaffectionen der Hysterischen zu betonen und darauf zu verweisen, dass für die Erklärung aller jener Hautaffectionen gerade bei der Syringomyelie der Hauptsache nach ebenfalls vasomotorische und trophische Störungen im Centralorgan herangezogen werden müssen.

Gestattet der Charakter der Hauteruption keine Verwerthung für die Differentialdiagnose zwischen Hysterie und Syringomyelie, so wachsen die Schwierigkeiten noch wesentlich dadurch, dass einmal die beiden Krankheiten häufig combinirt auftreten, und zweitens die Hysterie das Bild der Syringomyelie vertäuschen kann, indem sie auch ihre sensiblen und sogar motorischen Störungen imitirt*). Im Allgemeinen gilt ja zwar bezüglich der Sensibilitätsstörung der Satz, dass die Hysterie complete, die Syringomyelie dagegen partielle Empfindungslähmungen schafft, aber auch diese Regel hat ihre Ausnahmen. So beschrieb Pitres eine hysterische Thermo-Anästhesie, bei der die Berührungs- und Schmerzempfindung vollkommen intact bleibt, und Charcot wies zuerst auf den „Type syringomyélitique" der hysterischen Sensibilitätsstörung hin, bei welchem Schmerz- und Temperaturempfindung verloren gingen, während die Tastempfindung erhalten ist. Nach Charcot ist die dissociirte Empfindungslähmung bei Hysterischen nicht einmal selten. In 17 Fällen hysterischer Hemianästhesie beobachtete er

11 mal complete Anästhesie,
2 mal den Type Pitres,
4 mal den Type syringomyélitique
(2 mal spontan vorhanden, 2 mal suggestiv hervorgerufen).

Charcot hat ausserdem mit Nachdruck betont, dass die Hysterie auch in der Vertheilung der Sensibilitätsstörung, ferner durch das Vorhandensein von Muskelatrophien, vasomotorischen Störungen, Oedemen etc. ein der Syringomyelie gleiches Bild erzeugen kann. Wenn es sich ferner bewahrheiten sollte, dass Syringomyelie durch ein pe-

*) Ich verweise hier besonders auf die Arbeit von Souques und die dort citirten Fälle von Charcot, Roth, Oppenheim, ferner auf Erb, Wichmann u. A.

ripheres Trauma ausgelöst werden kann (Eindringen eines Zinksplitters in den Daumen! Mies), und dass die ersten Erscheinungen der Krankheit dann in trophischen Störungen der Haut in der Nähe der Läsionsstelle beständen, so wäre das ein weiterer Punkt, der gegebenen Falls die Differentialdiagnose zwischen hysterischer Hautgangrän und Syringomyelie erschweren könnte. Diagnostische Irrthümer sind in der That auch nach beiden Richtungen hin möglich. Fällen von Hysterie, die neben der Spontangangrän vorübergehend dissociirte Empfindungslähmungen zeigten (Singer), stehen Beobachtungen von Syringomyelie gegenüber, wie der schon erwähnte Fall von Neuberger[1]), der neben trophischen Störungen, die oft gerade im Anschluss an die Menses neue Schübe zeitigten, nur eine halbseitige totale Analgesie mit hochgradiger Herabsetzung der Berührungsempfindung aufwies, und in dem erst die Obduction das Rückenmarksleiden aufdeckte.

Wie gross die diagnostischen Schwierigkeiten im Einzelfalle werden können, lehrt besonders Wichmann's Beobachtung, die zum Mindesten als ein Mischfall von Syringomyelie und Hysterie imponiren konnte und die Wichmann als einen reinen Fall von Hysterie analysirt*). Eine gewisse Beobachtungsdauer, der Wechsel der Sensibilitätsstörungen, wenn es sich um Hysterie handelt, eventuell auch der Effect der hypnotischen Suggestion vermag schliesslich selbst in derartig schwierigen Fällen die richtige Diagnose zu sichern.

Eine letzte differential-diagnostische Erwägung, zu der die Betrachtung der hysterischen Hautgangrän führt, dreht sich um die Frage, ob diese Affection Beziehungen zu gewissen Formen des Herpes zoster besitzt. Die Frage hat um so grössere Berechtigung, als in einer ganzen Reihe der hierher gehörenden Fälle der Vergleich mit dem Zoster ausgesprochen wurde, ja einzelne Fälle direct als atypische Zosteren bezeichnet worden sind. Die Gründe, die in Durchschnittsfällen multipler hysterischer Hautgangrän an Zoster denken lassen konnten, sind

1. der gelegentliche Beginn der Eruption mit Bildung ausgesprochener oder abortiver Bläschen, die zudem in Gruppen zusammen stehen können wie beim echten Zoster.

2. umgekehrt die Thatsache, dass echte Zosteren zu partieller oder totaler Nekrose ihrer Bläschengruppen vorschreiten können.

*) Es handelte sich im Wesentlichen um eine Combination von trophischen Störungen an beiden Händen, rechtsseitiger schlaffer Parese, dissociirter Empfindungslähmung, Einengung des Gesichtsfeldes, Areflexie der Corneae, einseitige Herabsetzung von Geruch und Geschmack, Fehlen der Sehnenreflexe an beiden Armen, Steigerung der Sehnenreflexe an beiden Beinen, zeitweise Fussclonus.



Dagegen drängen sich auch ohne Weiteres wesentliche Verschiedenheiten der hysterischen Gangrän von dem Zoster auf durch die irreguläre Vertheilung, durch die lange Zeit fortgesetzten Nachschübe und neuen Anfälle, durch das Fehlen der dem Zoster eigenthümlichen sensiblen Begleiterscheinungen, obwohl ja, wie erwähnt, Sensibilitätsstörungen auch bei der hysterischen Hautgangrän ihre Rolle spielen.

Nun hat aber Kaposi auf Grund bestimmter klinischer Charaktere aus dem Gebiete der hysterischen Hautgangrän einzelne Fälle als Herpes zoster atypicus gangraenosus oder Zoster hystericus abgesondert. Ausser flächenhaften Verschorfungen kommt es nach Kaposi in diesen Fällen zu charakteristischen Efflorescenzbildungen in Form von Knötchen und Bläschen, die vorwiegend in Gruppen auftreten, und die durch ihr Zusammentreten auch die Grundlage der Flächenschorfe ausmachen. Dabei besteht ein cyclischer Verlauf der Affection, der ein Eruptionsstadium von 4—8 tägiger Dauer und ein Stadium der Rückbildung unterscheiden lässt. Die Abgrenzung von den Durchschnittsfällen hysterischer Hautgangrän wird aber dadurch erschwert, dass bei diesen nicht nur, wie schon erwähnt, die Form der Primärefflorescenzen, sondern ebenso der von Kaposi betonte cyclische Verlauf gelegentlich für eine gewisse Zeit mit dem Bilde jenes Zoster atypicus übereinstimmen kann. Die mikroskopische Untersuchung, wie sie in dem ausgezeichnet beobachteten Falle von Doutrelepont vorgenommen wurde, scheint allerdings die angenommene Beziehung zum Herpes zoster zu stützen; auch da, wo makroskopisch nichts von Bläschenbildung zu sehen war, ergab sich eine Entzündung der obersten Cutisschichten mit beginnender Bläschenbildung, wie sie für die ersten Stadien des Zoster von Haight und Lesser beschrieben worden waren. Dieser Fall ist von besonderer Wichtigkeit deshalb, weil die Kranke zur Obduction kam (sie starb an Lungenphthise) und die von Ribbert vorgenommene Autopsie und histologische Untersuchung von Rückenmark und peripheren Nerven keinen abnormen Befund ergab.

Kaposi's Abgrenzung jener speciellen Fälle von Hautgangrän als Zoster atypicus (hystericus) hat mehrfachen Widerspruch erfahren, so jüngst noch durch Jarisch in dessen Lehrbuch der Hautkrankheiten. Und in der That bleiben dem gewöhnlichen Zoster gegenüber wesentliche Differenzen bestehen:

1. durch die wiederholten Recidive,

2. die Doppelseitigkeit,

3. die Incongruenz der Ausbreitung mit einem Zostergebiet, mögen wir damit den Bereich eines peripheren Nerven oder das Hautgebiet hinterer Wurzeln oder bestimmter Rückenmarkssegmente meinen.

In Bezug auf die Localisation steht dem Zoster der Fall von Staub wohl näher als die übrigen Beobachtungen, insofern sich hier die Eruption in jahrelangem Verlaufe wesentlich einseitig in einem oben vom Rippenbogen, unten von der Crista ilei und dem Ligament. Pouparti begrenzten Gebiete hielt. Auch in diesem Falle wird der Verlauf der einzelnen Eruptionen so geschildert, dass kleine Bläschen auftraten, in die hinein eine Blutung stattfand, der eine Verschorfung und weiterhin mehr oder minder ausgedehnte Ulcerationen und Gangränescirungen folgten. Es bestanden allerlei hysterische Erscheinungen; die Eruptionen traten mit einer gewissen Vorliebe zur Zeit der Menses auf.

Ein Mittelglied nun zwischen dem Zoster atypicus gangraenosus hystericus und den gewöhnlichen Formen des Zoster gangraenosus hat Kaposi in dem einzigartigen Falle von Zoster gangraenosus recidivus beobachtet, der eine 42jährige Wärterin betrifft, bei welcher 13 Recidive einer Affection gesehen wurden, die sich in einer zu Gangrän führenden, jedesmal cyclisch verlaufenden Hautveränderung äusserte, und die sich durchweg genau an Zostergebiete hielt.

War in diesem Falle die Zosteranordnung völlig gewahrt, so blieben doch gegenüber einem gewöhnlichen Herpes zoster — ganz abgesehen von den Recidiven — wichtige Unterschiede bestehen.

1. Die Efflorescenzgruppen entwickelten sich nach dem Typus des Herpes circinnatus. „Beim gewöhnlichen Zoster erscheinen zwar nicht alle Bläschengruppen gleichzeitig; allein die zu einer Gruppe gehörigen Bläschen sind doch gleichaltrig; sie können durch ihre Vergrösserung confluiren, allein wir haben noch nie gesehen, dass nach Eintrocknung eines isolirten Bläschens um dieses ein peripherer neuer Kranz entstanden wäre, und so der Process von einem miliaren Centrum bis zum Umfange eines Kreuzers immer mit peripherem Bläschennachschub sich ausgedehnt hätte.“

2. Die Bläschen und Schorfe ordneten sich theilweise in Gestalt langer Streifen an, die mit ihrer Längsaxe nicht der Verlaufsrichtung cutaner Nerven folgten, sondern sie kreuzten.

3. Die Eruption schritt stetig von den periphersten Nervengebieten gegen das Centrum vor.

4. Sie griff aus dem Gebiet des Plexus brachialis auf das Intercostalgebiet derselben Seite und auf die entgegengesetzte Körperhälfte über.

Es darf wohl auch behauptet werden, dass zwischen der ganzen Reihe der atypischen gangränösen Zosteren und dem klassischen Zoster, wenn er zu Gangrän führt, ein Unterschied darin besteht, dass bei jenen die Gangrän den Höhepunkt, das dominirende Stadium der Affection

darstellt, während bei einem typischen Zoster die Gangrän ein Accessorium, eine Complication bedeutet.

Für jenen Fall von recidivirendem gangranösen Zoster macht Kaposi Läsionen des Rückenmarks verantwortlich; er hält kleine, aber intensive hämorrhagische Herde im unteren Halstheil oder oberen Brusttheil der Medulla für wahrscheinlich. Während es sich aber hier um eine Affection handelt, die dem typischen Zoster enge angegliedert werden muss, lässt sich wohl darüber discutiren, ob auch der Zoster hystericus, so wie er oben geschildert wurde, noch dem Herpes zoster anzureihen sei. Es wird sich um die Entscheidung der Frage handeln, ob Atypien des echten Zoster überhaupt vorkommen und wie weit deren Bereich gezogen werden darf. Die Besprechung des nunmehr zu schildernden Falles wird uns wiederum von einer anderen Seite aus an diese Frage heranführen.

Fall VI. Elise Oe., 26 Jahre alt, Kleidermacherin, aufgenommen in die medicinische Klinik am 29. Juni 1899.

Anamnese. Vater starb an Speiseröhrenkrebs. Mutter gesund. 2 gesunde Geschwister, ein Bruder starb an Hirnentzündung, eine Schwester an Kehlkopfphthise (?). Pat. selbst war ihrer Angabe nach von Kindheit auf oft kränklich. Sie hat Masern, Scharlach, Diphtherie, „überhaupt alle Kinderkrankheiten" durchgemacht. Mit 4 Jahren „Nervenfieber", dem eine Entzündung am linken Auge folgte. Später Drüsen an beiden Seiten des Halses, die geschnitten werden müssten. Viel Katarrh und Husten.

Mit 14 Jahren Lungenentzündung mit einem Bläschenausschlag über den ganzen Körper. Die Bläschen füllten sich mit Eiter, heilten aber dann rasch ab, ohne Narben zu hinterlassen.

Periode mit 16 Jahren, stets unregelmässig. Um die Zeit der Periode ist Pat. stets sehr „nervös", erregt, manchmal deprimirt. Bis zum 19. Lebensjahre schwere Bleichsucht. Damals häufige langdauernde Anfälle von Singultus.

1894 wurde Pat. zum ersten Male schwanger. Schon im 2. Monat der Gravidität trat bei ihr ein streng auf die rechte Körperhälfte beschränkter Ausschlag auf, der Gesicht, Rumpf, Arm und Bein betheiligte. Pat. kann über diesen Ausschlag nichts weiter angeben, als dass er aus erhabenen Flecken bestanden und ausgesehen habe wie starke Rötheln. Keine Bläscheneruptionen. Die Kranke wurde hinfällig, bettlägerig, schliesslich trat schwere Gelbsucht und Fieber auf. Zeitweise Bewusstlosigkeit. Im 4. Monat der Gravidität wurde der künstliche Abortus eingeleitet. Der Ausschlag dauerte dann noch einen Monat fort.

Patientin war dann frei von ernstlichen Beschwerden bis zur Geburt des ersten lebenden Kindes (Mai 1896).

Am 3. Tage nach der Geburt trat ein Ausschlag auf, der seitdem nicht mehr völlig verschwunden ist. Die Affection wurde zuerst am rechten Handrücken bemerkt, der stark geschwollen war; aber gleich in den ersten Tagen hatte die Eruption ihre grösste Ausdehnung erreicht, indem sie sich streng rechtsseitig an Arm, Brust, Rücken, Hals

und Stirn ausbreitete. Im Anfang bestand heftiger Rheumatismus im rechten Arm; auch Bewegungen des Kopfes waren schmerzhaft. Diese Erscheinungen sind im weiteren Verlaufe der Erkrankung oft wiedergekehrt. Vor Allem leidet die Kranke an durchfahrenden Schmerzen im rechten Arm, besonders bei Witterungswechsel. Brennende und stechende Empfindungen im Arm, viel Ameisenlaufen in der rechten Hand; daselbst auch zeitweise „kein Gefühl".

Die Hautaffection hat stets denselben Charakter bewahrt, den sie bei ihrem ersten Auftreten zeigte: Röthung, Schwellung, Nässen der ergriffenen Partien. Die Patientin stellt es auf das Bestimmteste in Abrede, dass anfangs etwa eine reine Bläscheneruption bestanden hätte. Ihrer Intensität nach hat aber die Affection sehr gewechselt. An einzelnen Stellen (Stirn, Arm) war sie zeitweise fast völlig verschwunden. Jedesmal zur Zeit der Periode tritt stärkeres Nässen an den ergriffenen Hautpartien auf.

Seit letztem Winter sind die Erscheinungen im Ganzen wieder stärker geworden, besonders seitdem sich die Patientin wieder schwanger fühlt (letzte Periode: Mitte März). Aber auch jetzt ist die Krankheit auf ihren früheren Bezirk beschränkt geblieben; der untere Theil des Rumpfes und das rechte Bein wie die ganze linke Körperhälfte blieben verschont. Hier hat sich in der letzten Woche aber ein zeitweise unerträgliches Jucken eingestellt, das zu heftigem Kratzen Veranlassung gab.

Auch im Bereiche der alten Affection sind stärkere Beschwerden hervorgetreten. So klagt die Kranke jetzt besonders über heftige Schmerzen im Nacken. Sie kann den Kopf nicht mehr frei drehen, zumal nicht nach der rechten Seite, weil die Kranke die Empfindung hat, als ob hier ein Hinderniss bestände. Schiessende Schmerzen längs des ergriffenen Hautbezirks am rechten Arm kommen häufiger und stärker. Das Gefühl in der rechten Hand ist zeitweise viel schlechter, dumpfer, tauber als in der linken.

Pat. giebt ferner an, dass ihre rechte Hand seit dem Auftreten des Ausschlags stärker schwitze als die linke, besonders beim Arbeiten und bei Aufregungen. An den Nägeln wurden keine Veränderungen bemerkt.

Häufige rechtsseitige Kopfschmerzen, namentlich in Verbindung mit den Schmerzen im rechten Arm. Viel Schwindel, keine Sehstörung.

Zeitweise Haarausfall an der rechten Kopfseite. Das Gehör ist auf der rechten Seite schlechter als links, seitdem Pat. Scharlach durchgemacht hat (alte Otitis media!).

Während der ersten Gravidität bestand 6 Wochen lang Singultus, der auch diesmal fast 4 Wochen angedauert hat (bis vor 1 Woche).

Pat. hat nie an Krämpfen, Lähmungen, „Anfällen" gelitten. Ihre „Nervosität" hat in den letzten Jahren immer mehr zugenommen.

Status praesens. Mittelgrosse, ziemlich magere, anämische Frau. An der Haut eine Erkrankung von auffallender Localisation. Ergriffen ist ausschliesslich die rechte Körperhälfte und zwar, abgesehen von der Stirn, ein Bezirk von folgender Begrenzung (s. Tafel X): Hinten Medianlinie vom 4. Halswirbeldorn abwärts bis zum 4. Brustwirbeldorn; vorne Medianlinie vom Kinn herab bis zur Höhe des Sternalansatzes der 5. Rippe. Als untere Grenze lässt sich eine Linie construiren, die von diesem letztgenannten Punkte zum 4. Brustwirbeldorn in einem nach abwärts leicht convexen



Bogen zieht. Die obere Grenze liefert eine Linie, die vom 4. Halswirbeldorn längs der Haargrenze nach oben geht, in halber Höhe der Ohrmuschel an ihrem hinteren Ansatz entlang wieder nach abwärts zieht und, die Ohrmuschel selbst freilassend, vom Ansatze des Ohrläppchens gegen das Kinn zu verläuft, ohne dieses in der Mittellinie zu erreichen; die Affection bezieht also einen Theil des Gesichts mit ein. Von der Schulterhöhe aus greift die Affection auf den Arm über und zieht an seiner Streckseite distal. Der ganze umschriebene Bezirk ist nicht gleichmässig befallen. Während Hals und Rücken in ziemlicher Ausdehnung afficirt sind, ist die Achselhöhle vollkommen frei geblieben, und an der Brust finden sich nur mehrere grössere Plaques. Am Arme geht die Affection etwa bis zur Grenze des mittleren und unteren Drittels des Vorderarms herab; die Beugefläche des Vorderarms ist vollständig frei geblieben.

Charakter der Affection: Primärefflorescenzen finden sich besonders an den Plaques an der Brust und sonst vielfach am Rande der einzelnen Herde. Sie stellen miliare Papelchen dar, die theilweise an ihrer Spitze ein minimales Bläschen tragen; vielfach findet sich auch an dessen Stelle ein kleines, locker haftendes Schüppchen. Eine Anzahl solcher Papelchen gruppirt sich an vielen Stellen zu einem grösseren Herde, an dessen Rand dann noch vielfache Efflorescenzen der beschriebenen Art erkennbar bleiben, während der Herd in der Hauptsache in eine mehr gleichmässig rothe, etwas erhabene und infiltrirte, nässende, mit dünnen Schüppchen bedeckte Stelle übergeht. So bestehen zahlreiche durch Confluenz entstandene, zum Theil serpiginöse, zum Theil strich- und reihenförmig angeordnete Herde, die namentlich am Halse in parallelen Linien angeordnet sind. Auch solche grössere Herde können wieder zusammenfliessen, und am Arme beispielsweise ebenso wie an der oberen Begrenzungsfläche am Halse findet sich eine einzige grosse, zusammenhängend erkrankte Fläche, die aber überall noch mikrocyclische und polycyclische Grenzlinien aufweist. Am Rücken finden sich dichtgedrängte Einzelherde in reihenweiser Anordnung, an der Brust finden sich drei grosse, durch mehrere kleinere Herde mit einander verbundene Plaques, die eine Zusammensetzung aus den geschilderten Papelchen besonders gut erkennen lassen. An der rechten Stirnhälfte ein ebensolcher etwa fünfmarkstückgrosser Herd.

Auffallen muss, dass fast alle Herde, ob gross, ob klein, sich etwa im gleichen Entwicklungsstadium befinden, das heisst, der Grad des Nässens und der Borkenbildung ist ziemlich gleichmässig überall derselbe. Unterschiede bestehen im Grade der Hautinfiltration, die an einzelnen Stellen recht bedeutend ist. Namentlich am Halse springen einige Züge von Herden wulstartig hervor.

Ausserhalb des ergriffenen Bezirks finden sich an der Haut der Brust und des Rückens mässig zahlreiche Kratzeffecte und Pigmentirungen. Am Halse beiderseits alte Drüsennarben; sonst nirgendswo Narben zu sehen. Zahlreiche Warzen im Gesichte, fast ausschliesslich auf der rechten Seite.

Haare. In der Schläfengegend ist das Haar rechts (im Vergleich zu links) sehr stark gelichtet.

Nägel. Sämmtlich intact.

An der Mundschleimhaut nichts Auffälliges.

Innere Organe. Lungen ohne besonderen Befund. Ueber dem Herzen an allen Ostien ein leises (anämisches) systolisches Geräusch zu hören. Puls klein, beschleunigt, 96. Temperatur normal.

Schlaffe Bauchdecken. Leber und Milz nicht vergrössert. Nieren nicht palpabel. Uterusfundus 4 Querfinger breit oberhalb der Symphyse zu fühlen. Im Urin kein Eiweiss, kein Zucker.

Blutuntersuchung: 3900000 Erythrocythen,
9200 Leukocyten
(8 Proc. eosinophile),
Hb-Gehalt = 70 Proc.

Wirbelsäule zeigt keine Deviation. Druck auf den 4.—6. Halswirbel ist der Patientin sehr empfindlich. Sie dreht den Kopf weniger ausgiebig nach rechts als nach links. Forcirte passive Drehung ruft lebhafte Schmerzäusserung hervor.

Nervensystem. Eigenthümlich scheues, schüchternes Wesen. Schädel nicht empfindlich auf Beklopfen. Augenbewegungen nach allen Seiten frei. Kein Nystagmus. Anscheinend geringer Exophthalmus links. Rechte Lidspalte enger als die linke. Leichte Ptosis rechts. Vollkommener Lidschluss beiderseits erschwert (rechts mehr als links).

Die rechte Pupille ist weiter als die linke. Pupillenreaction beiderseits gleichmässig prompt.

Augenhintergrund intact. Keine Einengung des Gesichtsfeldes.

Das ganze rechte mimische Facialisgebiet erscheint in der Ruhe etwas schwächer innervirt als das linke, doch besteht keine deutliche Parese.

Zunge wird gerade herausgestreckt; Gaumensegel symmetrisch gehoben. Keine Sprachstörung.

Geruchsempfindung beiderseits erloschen. Geschmacksempfindung herabgesetzt.

Am Kopf besteht keine Sensibilitätsstörung, auch nicht im Bereiche der Hautaffection an der Stirn. Rechter Supraorbitalpunkt druckempfindlich. Cornealreflex fehlt beiderseits. Rachenreflex erhalten.

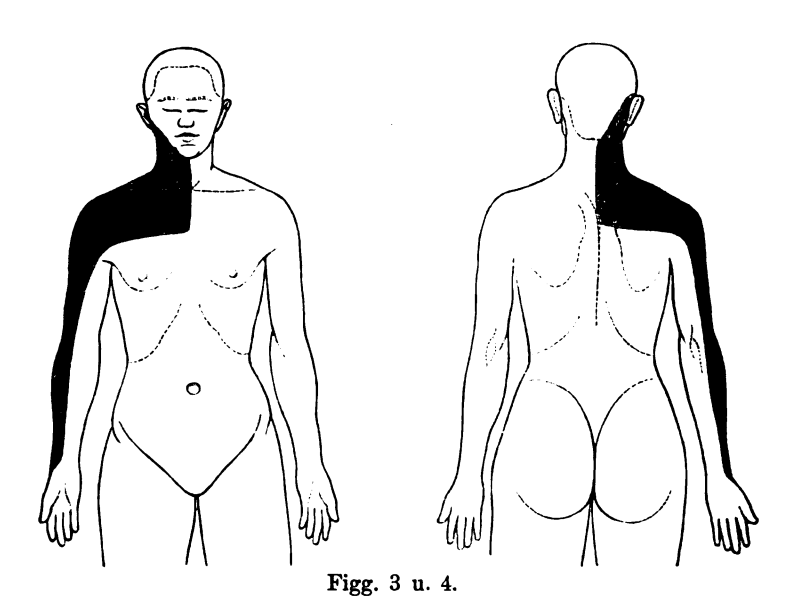
An Rumpf und Extremitäten keinerlei Motilitätsstörung; speciell auch im Bereiche des rechten Armes nichts von Lähmung, Atrophie, Coordinationsstörung. Dagegen besteht eine ausschliesslich rechtsseitige Sensibilitätstörung in einem Bezirke, der sich innerhalb der Grenzen der Hautaffection hält, dieselben aber nicht völlig ausfüllt (s. Fig. 3 u. 4 S. 376). Obere vordere und hintere Grenze sind durch die Hautaffection vorgezeichnet, dagegen findet sich eine untere Grenze vorne im 2. Intercostalraum, und diese Linie zieht ziemlich horizontal über den Deltoides nach aussen, geht etwa über die Spinae scapulae und erreicht die Wirbelsäule am 2. Brustwirbeldorn. Mit einbezogen in die Sensibilitätsstörung ist ein Streifen an der Aussenseite des rechten Armes von etwa 6 cm Breite, der unmittelbar über der Radialseite des Handgelenks endet. Innerhalb des ganzen genannten Bezirkes findet sich:

Herabsetzung der Tastempfindung. Leichte Berührung wird zwar überall gefühlt, aber schwächer, leiser als an symmetrisch gelegenen Stellen der linken Seite oder sonstwo am Körper. Dasselbe gilt für die Unterscheidung von Spitz und Stumpf.

Sehr deutliche Herabsetzung der Wärmeempfindung. Unterscheidung von Warm und Kalt ist an einzelnen Stellen unmöglich, an anderen, wo die Qualität richtig bezeichnet wird, fühlt die Kranke weniger scharf als links. Hitzegrade, die an anderen Stellen heftige Schmerzäusserung hervorrufen, werden innerhalb des kranken Bezirks nur als warm angegeben.

Die Schmerzempfindung erscheint hier überhaupt so gut wie erloschen, nicht nur gegen Kneifen und Stechen, sondern vor Allem auch gegen den faradischen Strom.

Es stellt sich als ausserordentlich schwierig heraus, die untere Grenze der Sensibilitätsstörung am Rumpfe sowie die Grenzen derselben am Arm festzulegen, da ein allmählicher Uebergang der hypästhetischen in die normal empfindende Zone besteht. Genau schneiden nur die Grenzen der erloschenen Schmerzempfindung ab, und zwar in der oben geschilderten Weise. Der Bezirk, innerhalb dessen die Tastempfindung herabgesetzt ist, scheint eher etwas höher (vorne etwa mit der Clavicula) aufzuhören. Die obere hintere und vordere Grenze der Sensibilitätsstörung am Hals und Nacken erweist sich dagegen als genügend scharf.



Figg. 3 u. 4.

Beiderseits Hyperästhesie der Mammillargegend (gegen Berührung, Wärme, Kälte).

Sonst nirgendwo weitere Sensibilitätsstörungen. Keine gesteigerte Empfindlichkeit der Nervendruckpunkte in der Supraclaviculargrube und am Arm. Keine abtastbaren Verdickungen an den Armnerven.

Reflexe. Tricepsreflexe und Periostreflexe fehlen vollkommen am rechten Arm, während sie links sehr lebhaft sind. Bauchreflexe schwach. Patellar- und Achillessehnenreflex beiderseits gesteigert, gleich.

Beide Hände fühlen sich kalt und feucht an, die rechte ist zugleich livid und gedunsen, schwitzt deutlich stärker als die linke.

Mit dem Fingernagel über die Brusthaut gezogene Striche treten rechts stärker quaddelartig hervor als links und bleiben vor Allem auch länger bestehen. Solche Striche sind beispielsweise bei einer Prüfung am 3. Juli

links nach 2 Minuten wieder verschwunden, rechts dagegen nach 25 Minuten noch sichtbar.

Keine Sphincteren-Störungen.

Die Analyse des Falles soll erst nach Mittheilung der weiteren Beobachtungsergebnisse geliefert werden, die allerdings nicht viel Neues mehr zu Tage förderten.

Pat. stand zunächst vom 28. Juni bis 22. Juli in klinischer Behandung. Während dieser Zeit konnte mehrfach das Auftauchen neuer Eruptionen auf der Haut beobachtet werden. Immer bildete sich zunächst ein rothes Papelchen, an der Spitze von einem Bläschen gekrönt, das rasch eintrocknete; das Bläschen stiess sich rasch ab und eine kleine geröthete, nässende Stelle lag bloss, während an der Peripherie ein neuer Kranz von gleichartigen Papelchen aufschoss (ähnlich wie bei der Entwicklung eines Herpes circinnatus). War der einzelne Fleck durch periphere Nachschübe etwa linsengross geworden, so kamen nur noch einzelne neue Efflorescenzen an getrennten Stellen der Peripherie zum Vorschein; der Herd gewann so allmählich irreguläre Formen. Benachbarte Herde flossen zusammen, manchmal lange Streifen bildend, die zum Theil den Spaltrichtungen der Haut folgten. Je grösser der Herd geworden war, um so geringer wurde der periphere Nachschub neuer Primärefflorescenzen, und um so grösser wurde die Aehnlichkeit mit einem nässenden borkentragenden Ekzem; auffällig blieb nur die stellenweise vorhandene, stark vorspringende weiche Infiltration der Haut. Rückbildung erfolgte am Einzelherde durch ein ziemlich gleichmässiges Nachlassen der Infiltration und des Nässens in der ganzen Ausdehnung des Herdes; es fand sich dann eine trockene, schuppende derbere Stelle, und schliesslich blieb nur noch eine schwache Pigmentirung. Diese vollständige Rückbildung war nur an ganz vereinzelten Herden zu beobachten, so vor Allem an der Stirn; an den allermeisten ergriffenen Stellen traten von irgend einem Stadium der Rückbildung aus frische Eruptionen von Papelchen auf, meist wieder im Centrum des Herdes, und das Spiel wiederholte sich so immer wieder von Neuem.

Die Sensibilitätsprüfung ergab nun während des Aufenthaltes in der Klinik wechselnde Befunde, und zwar erwies sich zeitweise die Störung viel ausgedehnter als in dem oben wiedergegebenen Status. An einzelnen Tagen bestand complete Anästhesie des ganzen rechten Arms einschliesslich der Hand bis herauf zum Deltoides; andere Male wieder complete Handschuh-Anästhesie bis herauf zum Ellbogen. An Brust und Rücken ging die Sensibilitätsgrenze manchmal bis zur Mammillarhöhe. Einmal (16.—18. Juli) war auch linksseitige Handschuh-Anästhesie bis herauf zum Ellbogen zu notiren. Die Störung an Hals und Nacken dagegen blieb constant und in ihren Qualitäten unverändert. Es gelang nur an einzelnen Tagen, den hypästhetischen Streifen am Arm abzugrenzen; bestand complete Aermel-Anästhesie, so war er natürlich nicht zu differenziren. — Die Therapie bestand im Wesentlichen in der Darreichung tonischer Mittel (Eisen, Arsen) und einer Localbehandlung anfangs mit Hebra-Salbe, dann mit Zink-Wismuthpaste. Es kam unter dieser Behandlung zu einem gewissen Stillstand des Hautleidens; wenigstens erfolgten seit Mitte Juli keine neuen Nachschübe mehr und die Affection war wesentlich trockener geworden. Pat. verliess die Klinik am 22. Juli.

Am 17. October trat sie aufs Neue ein. In den letzten Wochen hatte

sich an allen befallenen Stellen wieder stärkeres Nässen eingestellt. Dabei bestehen zeitweise heftige Schmerzen im Nacken und durchfahrende Schmerzen im rechten Arm. Hier hat sich die Hautaffection auch weiter ausgedehnt. Sie hat nunmehr auch das untere Drittel des Vorderarmes und die Radialseite des Handrückens ergriffen. Neue Herde sind ferner in der Mammillargegend aufgetaucht.

Während des zweiten Aufenthaltes in der Klinik, der bis zum 15. November dauerte, gelang es nicht, die Hautaffection wesentlich zu bessern. Sie gewann zwar keine stärkere Ausdehnung, aber das Nässen in den alten Bezirken und die Infiltration wurde eher stärker. An einzelnen Stellen, besonders am Nacken, bildeten sich förmliche schwammige, weiche Wucherungen heraus.

Patientin litt in dieser Zeit viel an neuralgiformen Schmerzen im rechten Supraorbitalgebiet und hatte fast täglich stundenlang durchfahrende Schmerzen im rechten Arm. Darreichung von Phenacetin u. dergl. erwies sich von einigem Nutzen. Druck auf die unteren Halswirbeldornen rief meist heftige locale Schmerzen hervor, ebenso forcirte Drehung des Kopfes. Bezüglich der Sensibilitätsstörungen ergab sich während dieser zweiten Beobachtungzeit nichts Neues.

Der Zustand der Patientin, die seit ihrer 2. Entlassung aus der Klinik in meiner ambulatorischen Beobachtung steht, änderte sich zunächst kaum. Am 13. Januar 1900 Geburt eines gesunden Kindes. Im Puerperium rasche Besserung der Hautaffection. Als die Kranke 14 Tage post partum zum ersten Male wieder in die Sprechstunde kam, hatte die Hautaffection fast überall das Aussehen eines trockenen schuppenden Ekzems. Nur am Nacken bestanden noch einige stärkere prominente Infiltrate. In den nächsten Wochen weitere Besserung; anfangs März aber unter sehr heftigen Schmerzen im rechten Arm Auftreten neuer Papeln, intensives Nässen. Am 9. März Eintritt der Periode. Seitdem schwankt die Hautaffection in der Art, dass sich jedesmal vor Eintritt der (jetzt regelmässigen) Menses eine frische Eruption und starkes Nässen einstellt, während in den Zwischenzeiten nur die Erscheinungen eines trockenen, nicht juckenden Ekzems bestehen. Handrücken und unteres Drittel des Vorderarms zeigen keine Hautveränderung mehr, ebenso Mammillargegend und Stirn. Die Affection hält sich genau innerhalb der ursprünglich beobachteten Grenzen.

Nervöse Symptome. Die Sensibilitätsstörung am Hals und Nacken besteht in der gleichen Weise fort wie früher. Der hypästhetische Streifen am Arm dagegen ist nicht mehr nachweisbar. Somit schneidet die Störung mit einer in Höhe des 2. Intercostalraumes quer über den Deltoides ziehenden Linie ab. „Aermel"anästhesie am Arm, die noch während der zweiten Beobachtungszeit in der Klinik mehrfach zu constatiren war, ist bei den letzten Untersuchungen nicht nachweisbar. Gelegentlich noch durchfahrende Schmerzen im Arm, dann immer auch spontane und Druckempfindlichkeit in der Halswirbelgegend. Zeitweise auffällig starkes Schwitzen der rechten Hand. Tricepsreflex in den letzten Monaten gelegentlich rechts andeutungsweise vorhanden, links immer sehr lebhaft.

Rechtsseitige Lidspalten-Verengerung und Pupillen-Differenz wie anfangs. Anosmie besteht fort. Geschmack jetzt intact. Seit Februar leichte Ovarie

zu notiren. Am 15. Mai trat Abends 6 Uhr heftiger Singultus auf, der bis Mitternacht dauerte und durch seine Intensität die Patientin am Einschlafen hinderte. Genau dieselbe Erscheinung kam an den beiden folgenden Tagen. Nach einmaliger Eingabe von „Nerven-Tropfen" (Tinct. Valerian.) ist die Erscheinung bis jetzt weggeblieben. Patientin zeigt stets ein sonderbares scheues Wesen, ist oft tagelang in weinerlicher Stimmung.

Zusammenfassung. 26jährige Frau. Stigmata hysterica. Chronische ekzemähnliche Hautaffection mit zosterartiger Anordnung. Innerhalb des befallenen Gebietes sensible und vasomotorisch-secretorische Störungen und Fehlen des Sehnenreflexes. Einseitige Lidspaltenverengerung. Oculo-pupillare Symptome.

Der complicirte Fall lässt auf den ersten Blick grosse Aehnlichkeiten mit dem oben geschilderten Falle von zosterähnlich localisirtem Ekzem (Beobachtung IV) erkennen. Hier wie dort handelt es sich um eine einseitig, sogar in ähnlichen Bezirken localisirte Affection, die einen ekzemartigen Charakter trägt. Beide Male ist eine Hysterica betroffen, und bestehen Sensibilitätsstörungen im Bereiche der Hautaffection; beide Male endlich steht der Verlauf der Dermatose in Abhängigkeit von einer Gravidität. Aber es lassen sich auch sofort wieder Unterschiede finden, die auf weit complicirtere Voraussetzungen in dem zuletzt beschriebenen Fall hinweisen. Die Krankheit ist hier nicht mit der Gravidität entstanden und mit ihrem Abschluss beendet, sondern sie wird nur durch die Schwangerschaft in ihrer Intensität beeinflusst, der Charakter der Hautaffection ist ekzemartig, ohne ein reines Ekzem darzustellen, die Localisation derselben kann weit mehr den Anspruch erheben, mit der eines Zoster verglichen zu werden, als in jenem Falle, und die Summe der nervösen Erscheinungen geht über die Symptome einer functionell-hysterischen Erkrankung hinaus.

Ich beginne mit der Analyse dieser Symptome. Dass es sich bei unserer Patientin um eine hysterische Persönlichkeit handelt, ist nicht zu bezweifeln. Zwar fehlen alle Zeichen der „grande hystérie", aber es finden sich immerhin genügende Stigmata: Areflexie der Cornea, Störungen der Geschmacks- und Geruchsempfindung, später Ovarie Anfälle von Singultus, eigenthümliches psychisches Verhalten. Vor Allem aber waren Sensibilitätsstörungen zu finden, die durch die Betheiligung aller Empfindungsqualitäten und ihre „ärmel"artige Anordnung, endlich auch durch ihr zeitweiliges Auftreten und Wiederverschwinden direct als hysterisch angesprochen werden durften. Daneben bestanden aber dauernde Sensibilitätsstörungen in einem umschriebenen Bezirke, dessen Ausdehnung auf eine Abhängigkeit von bestimmten spinalen Nervengebieten hinwies. Es fragte sich dann nur, ob ihr Bereich etwa gewissen peripheren Nerven oder hinteren Wurzelzonen oder

spinalen Segmenten entsprach. Jedenfalls handelt es sich zunächst um ein Hautgebiet, das der Versorgung durch den Plexus cervicalis untersteht. Wir fanden eine scharfe obere Grenze für die Sensibilitätsstörung, die uns gestattet, mit Bestimmtheit das Gebiet des Nervus auricularis magnus als den obersten mitbetheiligten Bezirk anzugeben. Die Abgrenzung der Gefühlsstörung hinter dem Ohr und an der Haargrenze, auch das Uebergreifen auf das Gesicht entspricht durchaus der Verbreitung dieses Nerven. Das Gebiet des Occipitalis magnus und minor ist frei geblieben. Betheiligt sind weiter die Hautbezirke des Subcutaneus colli und der Nn. supraclaviculares. Weiterhin aber ist das Hautgebiet des Plexus brachialis in Mitleidenschaft gezogen. Der hypästhetische Streifen am Arme entspricht am meisten der Verbreitung der Nn. cut. brach. poster. infer. und des Cutaneus brach. extern.

Ist die so localisirte Sensibilitätsstörung hysterisch? Head unterscheidet zwei Typen hysterischer Gefühlsstörung, die er als psychischen und cerebro-spinalen Typus bezeichnet. Die wesentlichsten Unterscheidungsmerkmale sind die folgenden:

	Psychischer Typus	Cerebro-spinaler Typus
Qualität der Sensibilitätsstörung	Veränderung der Empfindung für Berührung, Schmerz, Hitze und Kälte fällt zusammen	Hauptsächlich ist die Schmerz-, Hitze- und Kälteempfindung betroffen, weniger oder gar nicht die Berührungsempfindung
Ausdehnung der Sensibilitätsstörung	in „natürlichen“ Grenzen, d. h. Begrenzung durch ein Gelenk, den Rippenbogen u. s. w.	den Zonen der Spinalsegmente entsprechend (wenigstens in den frühen Stadien; spätere Veränderung durch secundäre Suggestion möglich)
(Haut)-Reflexe:	intact	gesteigert bei Hyperalgesie, aufgehoben bei Analgesie
Gesichtsfeld:	fast stets beträchtlich eingeengt	in der Regel intact.

Head selbst möchte den cerebro-spinalen Typus nicht eigentlich als hysterisch, sondern nur als functionell bezeichnen; entsprechende Sensibilitätsstörungen können auch mit organischen Erkrankungen in Verbindung gebracht werden.

Die in Rede stehenden Sensibilitätsstörungen bei unserer Patientin folgen nur dem cerebro-spinalen Typus, insofern, als sie keine „natür-

liche" Abgrenzung innehalten und insofern die Berührungsempfindung weniger abgestumpft erscheint als die übrigen Empfindungsqualitäten. Wir sahen allerdings, wie die Reinheit des Bildes zeitweise durch die von Head betonte Superposition durch Sensibilitätsstörungen des „psychischen" Typus beeinträchtigt wurde. Aber so sicher diese letzteren als hysterisches Symptom zu deuten sind, ebenso bestimmt müssen wir für unseren Fall annehmen, dass die dem cerebro-spinalen Typus unterzuordnende sensible Störung das Symptom einer organischen Erkrankung darstellt. Wir finden nämlich folgende weiteren Erscheinungen: Druckempfindlichkeit der unteren Halswirbeldornen, entsprechende Empfindlichkeit bei forcirter activer und passiver Bewegung, zeitweise neuralgieartige Schmerzen im Bereiche des rechten Plexus brachialis, secretorische Störungen im gleichen Gebiet (Hyperidrosis der rechten Hand, einseitiges Fehlen der Triceps- und der Periostreflexe, Verengerung der rechten Lidspalte, Pupillendifferenz.

Diese Summe von Erscheinungen gestattet eine genügende Localisirung der Affection in den Bereich des Cervicalmarks. Betrachten wir die Sensibilitätsstörung für sich allein, so spricht die ungleiche Betheiligung der verschiedenen Empfindungsqualitäten bei völligem Fehlen aller motorischen Störungen von vorneherein gegen eine periphere Neuritis. Auf der anderen Seite ist die Dissociation der Empfindungslähmung nicht genügend gross, um die Affection ohne Weiteres ins Rückenmark selbst verlegen zu lassen. So werden wir von beiden Seiten her zur Annahme einer Läsion in hinteren Wurzelgebieten geführt. Die sensiblen Reizerscheinungen im Arme bei Fehlen aller sensiblen Reizerscheinungen an Rumpf und Beinen, vor Allem auch die Empfindlichkeit der Halswirbelsäule können diese Annahme nur unterstützen. Das Fehlen der tiefen Reflexe unterstützt ferner die Voraussetzung einer organischen Erkrankung gerade durch seine Halbseitigkeit; doppelseitiger Ausfall derselben ist auch bei anscheinend rein hysterischen Erkrankungen beobachtet (vgl. Wichmann, Gilles de la Tourette, Déjérine, Sternberg). Zugleich werden wir auf eine Läsion in Höhe des 7. oder 6. Cervicalsegments verwiesen. Die Erscheinungen an den Augen endlich decken eine Sympathicusreizung auf, die uns wiederum auf das Cervicalgebiet, eventuell auf das erste Thoracalsegment aufmerksam macht. Eine Unterscheidung zwischen Wurzel- und Markaffection ist aus ihnen nicht zu entnehmen. So wäre endlich auch wesentlich für die Localisationsfrage noch die Ausdehnung der Sensibilitätsstörung zu berücksichtigen. Sie ergiebt mit Sicherheit als obere Grenze das Gebiet des 3. Cervicalsegments resp. der 3. Cervicalwurzel, und ihre Ausdehnung an Hals und Nacken entspricht genau dem Bezirke, den beispielsweise Kocher als Gebiet des Cervic.

3 und 4 anzeichnet. Vorne ist die Hals-Rumpfgrenze (Wagner-Stolper) genügend scharf eingehalten. Am Nacken wird eine Mitbetheiligung des Cervic. 5 und 6 in Betracht zu ziehen sein. Schwierigkeiten können sich an der Hals-Armgrenze ergeben, die von Thorburn, Allen-Star und Head verschieden angegeben wird. Die Grenze ist in unserem Falle nicht zu bestimmen, weil sich hier aussen am Deltoides eine hypästhetische Armzone ansetzt. Nach ihrer wesentlichen Localisation im Hautgebiete des Musculo-cutaneus und des Radialis verweist sie uns auf eine Mitbetheiligung des Cervic. 5 und 6 an der Erkrankung. Wir sehen aber, dass nicht das ganze Hautgebiet lädirt ist, das für jene beiden Nerven in Betracht käme (Freibleiben der Hand!), und auf der anderen Seite ist ein Hinübergreifen in das Gebiet des Cervicalis 7 nicht auszuschliessen. Die untere Läsionsgrenze projicirt sich also nur verwischt auf die Haut; wir gewinnen damit ein weiteres Moment, das sich vielleicht zu Gunsten der Annahme einer Wurzelläsion gegenüber einer Markaffection anführen liesse, wenn wir die Annahme des fehlenden Ineinandergreifens der Segmentzonen (Head) acceptiren dürfen.

Welcher Art die Erkrankung sei, die zu den angeführten nervösen Schädigungen führte, darüber lassen sich nur Vermuthungen äussern. Bezüglich der Entstehungszeit liefern uns die Angaben der Kranken über die sensiblen Reizerscheinungen, die zusammen mit dem Ausbruch ihrer Hautkrankheit im Mai 1896 bestanden, einen Anhaltspunkt. Wir werden die Entstehung des ganzen Leidens mindestens bis dahin zurückdatiren dürfen. Vielleicht hat auch die Krankheit, an der unsere Patientin im Jahre 1894 litt, und von der wir erfahren, dass sie mit einem halbseitigen Hautausschlag und zeitweiliger Bewusstlosigkeit einherging, eine Rolle gespielt. Aber es lässt sich nicht sagen, ob etwa primäre Erkrankungen an der Halswirbelsäule vorlagen, oder ob wir es mit Resten meningitischer Processe zu thun haben, oder ob etwa Blutungen in den Intervertebralganglien mitwirkten. Wir werden uns begnügen müssen, eine topische Diagnose zu stellen, die uns auf die Gegend der hinteren Cervicalwurzeln verweist.

Die nervösen Störungen im Bereiche des ersten Trigeminusastes gestatten uns keine genauere Verwerthung. Welche Rolle spielt nun in dem ganzen Krankheitsbilde die ekzemartige Hautaffection, mit der wir uns ausführlich zu beschäftigen hatten? Zwei Möglichkeiten sind zu discutiren. Entweder ist die Hautkrankheit ein directes Symptom des nervösen Leidens, oder sie hat zu diesem nur eine entferntere Beziehung, derart, dass sich die Hautkrankheit secundär in einem Gebiete festgesetzt hat, das ihr durch die Nervenaffection vorgezeichnet war. Wir haben im ersten Theil dieser Arbeit mehrfach den Satz bestätigt ge-

funden, dass speciell bei Hysterischen Dermatosen sich in Bezirken festsetzen, die durch eine Sensibilitätsstörung prädisponirt sind. Nun zeigt die Hauterkrankung unserer Patientin vielfache Eigenthümlichkeiten, die auf eine reflectorische Beeinflussung schliessen lassen. Ich verweise auf das Auftreten der Affection im Puerperium, ihr stärkeres Hervortreten in der späteren Gravidität und ihre rapide Besserung post partum, endlich die regelmässigen Exacerbationen zur Zeit der Menses, die in den letzten Monaten beobachtet werden konnten. Der Fall ähnelt, wie ja betont wurde, gerade darin überaus jener früher geschilderten Beobachtung eines einseitigen Ekzems bei einer Hysterica.

Räumten wir aber dort einer rein functionellen Störung die Fähigkeit ein, die Ausbreitung einer Hautaffection und speciell eines Ekzems zu bestimmen, so werden wir eine derartige Möglichkeit erst recht für eine organische Veränderung heranziehen dürfen. An Beispielen fehlt es durchaus nicht. Es sei nur auf jene Hautaffectionen verwiesen, die bei Syringomyelie immer und immer wieder im gleichen Bezirke recidiviren, auf Ekzemeruptionen bei Tabikern, die sich ausschliesslich im Peroneusgebiete localisiren, auf einen Fall von Schwimmer, in dem nach Contusion des Plexus brachialis ein Ekzem im Ulnarisgebiet auftrat, den Fall Brouardel (citirt bei Arnozan), in dem ebenfalls nach einer Schultercontusion neuritische Symptome und ein auf den Verlauf des Radialis beschränktes Ekzem zu Stande kamen; endlich aber möchte ich einen Fall von Brocq noch besonders hervorheben:

47jährige Frau, die früher niemals schwere nervös-hysterische Erscheinungen gezeigt hatte, erkrankte 1887, drei Wochen nach einer Entbindung mit einem Ekzem an beiden Wangen, dann an beiden Händen; Schwankungen in der Intensität je nach der Jahreszeit. Allmählich nimmt das Ekzem an den Händen genau das Gebiet des Medianus und Radialis bei völligem Freibleiben des Ulnarisgebietes ein; Betheiligung der Nägel. Seit einem Monat Schmerzen im linken Arm bei Bewegungen. An den betroffenen Stellen — und nur an diesen — besteht eine Herabsetzung der Sensibilität für Berührung, Stiche, Wärme. Druck auf den linken Medianus ist schmerzhaft. Beim Bewegen des Kopfes fühlt die Patientin ein Krachen an beiden Seiten der Halswirbelsäule. Druck auf die ersten Halswirbel ist ein wenig schmerzhaft.

Déjérine hat in diesem Falle auf eine trophoneurotische Störung im Zusammenhang mit einer Nervenläsion, wahrscheinlich Neuritis, geschlossen, während Brocq zuerst an eine Läsion in der Gegend des Wurzelgebietes des Plexus brachialis dachte.

Eine Differenz zwischen unserer Beobachtung und den letztangeführten Fällen ergiebt sich nun schon daraus, dass wir es mit einer Affection zu thun hatten, welche die Diagnose eines Ekzem nur mit

Reserve gestattete. Die ausgebildeten Plaques, besonders die am Halse, zeigten einen Grad von Prominenz und Hautinfiltration, der dem Ekzem sonst niemals zukommt, man müsste denn an jene seltenen Fälle von „Eczema vegetans“ denken, wie sie speciell von Hallopeau beschrieben worden sind. Die Primärefflorescenzen entwickelten sich in einer Weise, die den Vergleich mit einem abortiven Herpes herausforderten, sie gruppirten sich zu Herden, wie sie der Herpes circinnatus macht, und zu solchen, die ihrer Configuration nach mit Zostergruppen übereinstimmten. Das Krankheitsbild giebt Ausblicke nach der Richtung des Herpes zoster atypicus hystericus und jenes Falles von Zoster gangraenosus recidivus (Kaposi). Vor Allem aber müssen die ganze Localisation der Affection und die nervösen Begleiterscheinungen zur Annahme führen, dass auch mein Fall dem Kapitel des Herpes zoster anzureihen sei.

Zosteren mit ähnlicher Localisation wie die Hautaffection unserer Patientin sind des Oefteren beschrieben worden. Ich will hier nur auf einen Fall von Blaschko verweisen (s. dessen Fig. 21), bei dem sich im Verlauf von 10 Tagen ein Zoster vom 3. Cervicalgebiet abwärts bis zur 3. Dorsalarea entwickelte. Bemerkenswerth an dieser Eruption war das Ueberspringen des 7. und 8. Cervicalis und das Freibleiben der Extremität. Auch einen Fall von E. Fournier möchte ich erwähnen, bei dem in einer Reihe von successiven Schüben ein Zoster des Nackens, Armes und Rumpfes entstand.

Wir müssten für unseren Fall auch noch die Eruption an der Stirn heranziehen. Aber auch die Combination eines Zoster cervicalis mit einem solchen im Gebiete des Ramus I trigemini ist beobachtet; ich selbst habe einen solchen Fall publicirt, in dem es an den beiden befallenen Localitäten zu einer schweren Gangrän kam.

Sehen wir demnach in unserem jetzigen Fall die Zoster-Localisation gewahrt, so bliebe atypisch für einen Zoster vor Allem die Dauer der Affection; der acute Verlauf gilt als eines der Hauptcharakteristica der echten Gürtelrose. Nur Leudet hat versucht, verschiedene Formen eines chronischen Zoster aufzustellen. Er zielt dabei ab auf recidivirende Formen, ferner auch solche, die sich langsam von einem Nervengebiet auf ein benachbartes ausbreiten, oder ein entfernteres Gebiet „à distance“ treffen; aber er kennt auch eine chronische Form im engeren Sinne, dadurch ausgezeichnet, dass die Eruption Monate lang persistirt, tiefere Ulcerationen als in der Norm zeigt, und immer wieder ulcerirt, wenn die Efflorescenzen abgeheilt sind. Unter Umständen werden die Nachschübe von Röthung, Schwellung, „neuritischer Pseudophlegmone“ begleitet. Schliesslich nach vollendeter Abheilung und Vernarbung der Geschwüre kommt es mitunter zur

Keloidbildung. Derartige Fälle scheinen nur bei kachektischen Individuen vorzukommen, Leudet's 2 Beobachtungen beziehen sich auf Phthisiker. Beide Male war die Sensibilität herabgesetzt. Es handelt sich hier wohl nur um besonders schwere Fälle von Zoster, deren Abheilung noch dazu durch eine constitutionelle Erkrankung hintangehalten wird. Ebenso wenig wie dieser chronischen Form ist unser Fall etwa einem recidivirenden Zoster gleichzustellen, wenn man mit diesem Namen eine Affection bezeichnen will, die immer und immer wieder unter dem Bilde einer Bläschen-Eruption verläuft. Er hat dagegen gewisse Aehnlichkeiten mit dem Zoster hystericus, insofern die Primärefflorescenzen in den ersten Stadien bei beiden Affectionen abortiven Herpesbläschen vergleichbar sind*), und wenn auch der weitere Verlauf sich verschieden entwickelt, so ist doch in dem Wiederauftauchen frischer Herde an vorher ergriffenen Stellen ein weiteres Vergleichsmoment gegeben. Allein der Charakter der ausgebildeten Affection ist in unserem Falle so verschieden von dem Bilde eines Herpes, dass wohl gefragt werden muss, ob nach klinischen Erfahrungen etwa ein echter Zoster bei langer Dauer eine solche Umwandlung in eine andersartige Dermatose erfahren kann, oder ob es neben dem Herpes zoster noch andere Hautkrankheiten giebt, für die eine streng zosterförmige Ausbreitung in Betracht kommt. Bei einer ganzen Anzahl von Hautaffectionen sind thatsächlich solche Fälle beschrieben, so bei Lichen planus, Ichthyosis, Variola (Landrieux), Syphilis (Gaucher et Barbe), Xanthom (Hardaway), besonders aber bei Psoriasis (Brocq, Coffin, Rebreyaud et Lombard, Thibierge).

Wo in solchen Fällen die Ausbreitung der Hauteruptionen thatsächlich einem Zoster entsprach, und es sich nicht nur um eine oberflächliche Aehnlichkeit der Vertheilung handelte, dürfte wohl angenommen werden, dass ein Herpes zoster in dem betreffenden Gebiete vorangegangen war, der irgend welche trophische Störungen hinterlassen hatte, die nun das Auftreten einer zweiten Hautkrankheit an gleicher Stelle begünstigten. Anamnestisch wird wohl in den allerwenigsten Fällen von einer früheren Zostereruption etwas zu erfahren gewesen sein; aber man hat ja sogar Fälle von Zoster sine exanthemate beschrieben (Mackenzie u. A.), die nur durch Neuralgien und vorübergehende Hyperästhesie der Haut in bestimmten Spinalnervengebieten charakterisirt sein sollen.

Frank Shearer hat über einen 13jährigen Jungen berichtet, bei dem seit 18 Monaten ein bandartig von der Glutäalgegend bis

*) Leider konnte in unserem Falle keine histologische Untersuchung vorgenommen werden, da die Patientin von einer Probe-Excision nichts wissen wollte.



zur Hacke reichendes Ekzem bestand. Mit Rücksicht auf die Anamnese und einen während der Beobachtung in der Glutäalgegend entstandenen Herpes wurde angenommen, dass sich jenes Ekzem auf Basis eines Zoster entwickelt habe. Plumert schildert ein (mit luetischen Papeln untermischtes) acutes Ekzem, das sich einseitig im Gebiete des Nerv. cutaneus brach. internus, des Intercosto-humeralis und oberer Thoracalnerven hielt, und er erwägt mit Rücksicht auf die streng eingehaltene Localisation die Frage, ob es sich nicht ursprünglich um einen Herpes zoster gehandelt haben möchte, obwohl die Anamnese hierfür keine Anhaltspunkte gewährte. Auch in unserem Falle ist von einem früheren Herpes zoster nichts Sicheres zu erfahren. Trotzdem sind wir, wie ich glaube mit Sicherheit, berechtigt, eine Erkrankung hinterer Spinalwurzeln anzunehmen. Ob wir nun voraussetzen wollen, dass die Hautaffection ein directes Symptom jener Wurzelläsionen darstellt, oder dass sie sich secundär auf dem von sensiblen und trophischen Störungen beeinflussten Boden entwickelte, und ob demgemäss etwa von einem Zoster chronicus oder einem Eczema zosteriforme geredet werden darf, so führt uns der Fall unter allen Umständen die Abhängigkeit einer chronischen Hautaffection von einer organischen Nervenerkrankung in ganz ungewöhnlicher Weise vor Augen. Das Hereinspielen hysterischer Voraussetzungen kann das neurologische wie das dermatologische Interesse, das der Fall darbietet, nur erhöhen. Vielleicht ist gerade durch die Betheiligung der Hysterie der Fall geeignet, die Lücke zwischen dem Zoster hystericus und dem echten Herpes zoster theilweise auszufüllen.

Literatur.

Arnozan, Lésions trophiques consécutives aux maladies du système nerveux. Thèse d'agrég. Paris 1880.

Athanassio, Des troubles trophiques dans l'hystérie. Thèse du Paris 1890.

Balzer et Michaux, Gangrènes multiples chez une hystérique. Ann. de derm. 1898 u. 1899.

Bayet, Contrib. à l'étude du zoster gangréneux hystérique. Journ. des sciences méd. et path. de Bruxelles. 1891.

Derselbe, Gangrènes disséminées et successives de la peau d'origine hystérique. Ann. de Derm. 1894.

Blaschko, Beiträge zur Topographie der äusseren Hautdecke. Arch. f. Derm. u. Syph. Bd. 43. S. 37.

Brocq (Déjérine et Mirallié). Eczéma symmétrique des mains etc. Annales d. derm. 1894. S. 791.

Bulkley Duncan, Ueber die Beziehungen des Ekzems zu Störungen des Nervensystems. Dermatolog. Studien von Unna. II. H. 5. 1891.

Chambard, Le zona xanthomateux et le xanthome d'origine nerveux. Ann. d. derm. 1885.
Danlos, Étude sur la menstruation etc. Paris 1874.
Dehio, Multiple neurotische Hautgangrän. Petersb. med. W. 30/V. 98.
Doutrelepont, Ueber einen Fall von acuter multipler Hautgangrän. Arch. f. Derm. 1890. S. 385.
Derselbe, Ebenda. 1890. S. 385.
Dubreuilh, Hautaffection hysterischen Ursprungs. Semaine med. 1895. Nr. 842.
Ehrl, Gangraena cut. hysterica. Wien. klin. Wochenschr. 1894. Nr. 18.
Erb, Syringomyelie oder Dystrophia musc. u. Hysterie?. Neurol. Centralbl. 1893.
Fournier, E., Zona généralisé etc. Nouv. Iconogr. de la Salpetr. 1895. Nr. 3.
Gaucher et Barbe, Eruption pemphigoide gangréneuse d'origine hystérique. Ann. de Derm. 1895.
Gauthier, Des eruptions cutanées chez les hystériques. Thèse de Lyon 1893.
Gaucher et Barbe, Syphil. papulo-squameuse zoniforme. Ann. de derm. 1894. S. 535.
Gilles de la Tourette, Traité clinique et thérapeuth. de l'hystérie. Paris 1895.
Hallopeau et Constenson, Sur un cas d'ulcérations trophonévrotique. Ann. de Derm. 1899. S. 74.
Harlingen, van, The hysterical neuroses of tho skin. Am. Journ. of med. Scienc. 1897.
Head, Die Sensibilitätsstörungen der Haut bei Visceralerkrankungen. Berlin 1898.
Hintner, Ueber einen Fall von multipler Hautgangrän. Arch. f. Derm. u. S. Bd. 38. S. 207.
Holsten, Neurotisches (reflectorisches) Ekzem. Monatschr. f. prakt. Derm. Bd. 18.
Janovsky u. Mourek, Beiträge zur Lehre von der multiplen Hautgangrän. Arch. f. Derm. u. S. Bd. 35. S. 359.
Josef, Ueber multiple neurotische Hautgangrän. Arch. f. Dermat. u. Syph. Bd. 31. S. 323.
Kaposi, Neuer Beitrag zur Lehre vom Zoster. Wiener medic. Wochenschr. 1874, 1875, 1877.
Derselbe, Ueber atypischen Zoster gangraenosus und Zoster hystericus. Arch. f. Derm. u. S. 1890.
Kocher, Die Läsionen des Rückenmarks bei Verletzungen der Wirbelsäule. Mittheilungen aus d. Grenzgebieten d. Med. u. Chir. Bd. I. Heft IV.
Kopp, Zur Casuistik der multiplen neurotischen Hautgangrän. Münch. med. Wochenschr. 1886. S. 665.
Krecke, Ueber die Selbstbeschädigung der Hysterischen. Münch. med. Wochenschr. 1895. Nr. 4.
Leloir, Recherches cliniqu. et anat.-path. sur les affections cutanées d'origine nerveuse. Paris 1882.
Leudet, La zona chronique. Arch. gén. de méd. 1887.
Leredde, Le rôle du système nerveux dans les dermatoses. Arch. gén. de méd. 1899. S. 283.
Narath, Ueber Gangrän bei Hysterischen. Win. klin. Wochenschr. 1895.
Neillon, Troubles trophiques etc. Ref. Neurol. Centralbl. 1893. Nr. 2.
Neuberger, Ueber den sogenannten Pemphigus neuroticus. Arch. f. Derm. u. S. 1892. brg. Bd.
Derselbe, Ueber einen Fall von Syringomyelie mit Haut- und Schleimhauterscheinungen. Wiener med. Presse. 1854. Nr. 12.



Neumann, Ein Fall von umschriebener Gangrän. Arch f. Derm. u. S. 1882.
Plumert, Zur Casuistik des Kapitels: Syphilis und Reizung. Arch. f. Derm. u. S. 1890. Bd. 22.
Pospelow, Trophische Störungen der Haut bei spinaler Gliomatose. Arch. f. Derm. u. S. Bd. 44. S. 91.
Quinquaud, Lésions trophiques de la main et de l'avant bras etc. Annales de derm. 1893. S. 254.
Rasch, Ueber hysterische Hautaffectionen. Dermatol. Centralbl. 1899. Nr. 11.
Rebreyrend u. Lombard, Ref. Monatshefte f. prakt. Dermatol. Bd. 25. S. 146.
Renaut, Sur une forme de gangrène massive etc. Méd. moderne. 1890.
Riecke, Zur Kenntniss der Gangraena cutis. Wiener klin. Wochenschr. 1898. Nr. 6.
Derselbe, Zur Casuistik der Gangraena cutis. Wiener klin. Wochenschr. 1899. Nr. 14.
Riehl, Gangraena cutis hysterica. Wiener klin. Wochenschr. 1893. S. 826.
Sangster, Neurotic excoriations. Transact. of th. intern. dermat. Congress. London 1881.
Schadek, Ein Fall von Dermatitis herpetiformis. Petersb. med. Wochenschr. 1886. Nr. 52.
Schenk, Ueber Sensibilitätsstörungen beim neuropathischen Ekzem. Wien. med. Wochenschr. 1899. Nr. 44.
Schlesinger, Die Syringomyelie. Monographie 1895.
Shearer, Ref. in Monatsh. f. prakt. Dermatol. Bd. 4. S. 174.
Singer, Ueber Spontangangrän und Simulation bei Hysterie. Wiener med. Presse 1893. Nr. 25.
Souques, Contrib. à l'étude des syndromes hystériques simulateurs etc. Thèse de Par. 1891.
Staub, Zur Casuistik des atypischen Herpes zoster. Arch. f. Derm. u. S. Bd. 24. S. 241.
Strümpell, Ueber einen Fall von schwerer Selbstbeschädigung bei einer Hysterischen. D. Zeitschr. f. Nervenheilk. II. S. 350.
Stubenrauch, Ueber einen Fall von multipler Hautgangrän. Münch. med. Wochenschr. 1855. Nr. 13.
Tesdorff, Beitrag zur Lehre von der symmetrischen Gangrän. Arch. f. Psych. u. Nervenheilk. Bd. 33. S. 255.
Thibierge, Les altérations cutanées de la syringomyélie. Annal. d. derm. 1890. S. 799.
Derselbe, Un cas de psoriasis. Annal. d. derm. 1893. S. 1185.
Tonnellier, Les gangrènes cutanées d'origine hysterique. Thèse de Paris 1896.
Trintignan, De l'oedème hystérique. Thèse de Paris 1890.
Verrier, Des lésions cutanées hystériques chez l'homme. La France méd. 1895. Nr. 50.
Veuillot, Un cas de gangrène cutanée d'origine hystérique. Nouv. Iconogr. de la Salpétrière. 1895. Nr. 5.
Weiss, Zur Lehre des Zoster cerebralis etc. Zeitschrift f. Heilkunde. 1885. S. 479.
Wichmann, Ein Fall von Hysterie mit trophischen Störungen, Syringomyelie vortäuschend. Berl. klin. Wochenschr. 1895. Nr. 12.
Derselbe, Die Rückenmarksnerven und ihre Segmentbezüge. Berlin 1900.



XXI.

Aus der Heidelberger medicinischen Klinik.

Ueber Athetose als Complication von Tabes dorsalis.

Von

Dr. Arnsperger,
Volontärarzt der Klinik.

Das ungemein mannigfaltige, durch die Fülle von Symptomen ausgezeichnete Krankheitsbild der Tabes dorsalis wird häufig noch durch das Hinzutreten von Erscheinungen complicirt, welche nicht zum eigentlichen Symptomencomplex gehören und deren Zusammenhang oder Abhängigkeit von der Tabes noch unbekannt oder umstritten ist.

Eine sehr seltene, aber in mancher Hinsicht grosses Interesse darbietende Complication der Tabes ist die Athetose, und es dürfte deshalb Berechtigung haben, zwei Fälle dieser Art, wenn sie auch nur klinisch beobachtet sind, mitzutheilen.

Bei dem ersten Falle, welcher auf der hiesigen Klinik beobachtet wurde, handelt es sich um einen 43jährigen, ledigen Schmied H. E.

Der Pat. hatte im Jahre 1880 ein Ulcus durum der Glans penis, in der darauf folgenden Zeit Drüsenschwellungen, Ausschlag und andere Secundärerscheinungen. Er wurde nicht mit specifischen Mitteln behandelt und erst im Jahre 1897 fing er eine Inunctionscur an, welche aber schon nach 8 Einreibungen beendet wurde. Darnach nahm Pat. noch längere Zeit Jodkalium.

Seit dem Jahre 1896 waren schon Erscheinungen einer Tabes aufgetreten; zunächst Parästhesien in Fingern und Zehen, dann 1897 Unsicherheit des Gehens, lancinirende Schmerzen, 1898 Abnahme des Sehvermögens, Ende 1899 Unsicherheit im Dunkeln, Gürtelgefühl und Abnahme der Potenz.

Bei der Aufnahme am 23. März 1900 bot der Kranke das typische Bild der Tabes dorsalis dar.

Die Symptome waren: Ataxie, reflectorische Pupillenstarre, Schwanken beim Schliessen der Augen, Fehlen der Sehnenreflexe, Sensibilitätsstörungen an den Handflächen und Fusssohlen, Störungen der Muskel- und Gelenksensibilität, Hypotonie, Ulnaris-Analgesie (Biernacki), Hodenanalgesie, Kältehyperästhesie am Rumpfe, Atrophie der Papillen mit leichter Gesichtsfeldeinschränkung, leichte Sphincterenstörungen, dazu subj. Gürtelgefühl, lancinirende Schmerzen, Ulnaris-Parästhesien.

Bot der Fall somit das klassische Bild der Tabes dorsalis, so fielen als etwas nicht dazu Gehöriges sofort langsame, ständig sich wiederholende Bewegungen der Finger beider Hände auf, welche die typischen Zeichen athetotischer Bewegungen, wie sie Hammond 1871 zuerst als besonderen Symptomencomplex beschrieben hat, aufwiesen.

Die Bewegungen bestanden in wurmförmig-kriechenden, langsamen, continuirlichen Streckungen und Beugungen der Finger, welche bis zu übertriebenen Streck- und Beugestellungen führten, dann wieder Spreizung der Finger und Zusammenziehen in Schreibstellung.

Gerade die ausserordentliche Langsamkeit und Trägheit, sowie die Uebertreibung normaler Bewegungen und die Bildung complicirter Fingerstellungen fielen besonders auf.

Auch in den Beinen konnten derartige athetotische Bewegungen beobachtet werden, welche sich aber hier nur auf die Adduction der Oberschenkel und die Einwärtsrotation des Beines beschränkten.

Im Schlafe hörten die Athetosebewegungen auf, bei psychischen Erregungen oder körperlichen Anstrengungen konnte ein Stärkerwerden der Bewegungen beobachtet werden.

Willkürlich sind die Bewegungen wohl etwas zu hemmen; sobald aber die Aufmerksamkeit abgelenkt wird, treten sie wieder auf.

Der Kranke hatte von dem Bestehen dieser Athetose keine Ahnung; er kann deshalb natürlich nicht angeben, seit wann dieselben etwa bestehen; ob er dieselben erst im Verlauf seiner Krankheit bekommen hat, oder ob dieselben schon früher, vielleicht schon von Jugend auf bestanden haben. Immerhin ist es, gerade deshalb weil der Kranke nichts von der Störung weiss, wahrscheinlicher, dass dieselbe erst im Verlauf der Erkrankung eingetreten ist, als die Gebrauchsfähigkeit der Hände durch die Ataxie schon erheblich gelitten hatte.

Die Athetosebewegungen blieben auch im weiteren Verlaufe unserer Beobachtung bestehen und besserten sich in keiner Weise, obwohl das Grundleiden auf die specifische Behandlung hin entschieden Besserung erkennen liess, und gerade die andere, die intendirte Motilitätsstörung, die Ataxie, durch länger fortgesetzte Uebungstherapie bedeutende Fortschritte in der Besserung machte.

Noch eine zweite, nur selten beobachtete Anomalie liess sich bei diesem Falle finden, es war dies das Symptom der intermittirenden Pupillenstarre. Erb hat schon darauf hingewiesen, dass das Argyll Robertson'sche Symptom, wenn es einmal zu Stande gekommen ist, nicht constant bestehen bleiben muss; auch v. Leyden und Goldscheider erwähnen die Schwankungen, welche das Symptom aufweisen kann. Eichhorst[1]) hat unter 103 Tabesfällen 2 mal diese Schwankungen beobachten und verfolgen können.

Bei unserem Kranken konnten Schwankungen in der Pupillenreaction mehrmals während der fast 2 monatlichen Beobachtungszeit constatirt werden, wobei natürlich die Untersuchungsbedingungen völlig gleichmässig und einwandsfrei angeordnet waren, da man bei der Prüfung der Reaction der Pupillen auf Lichteinfall leicht Täuschungen ausgesetzt ist.

---

1) Eichhorst, Einige Bemerkungen über intermittirende Pupillenstarre bei Tabes dorsalis. Deutsche med. Wochenschrift 1898. Nr. 23.



Der zweite Fall von Combination der Tabes dorsalis mit Athetose bot ein ähnliches Bild.

Auch hier war der ausgesprochene Symptomencomplex der Tabes bei einem 51jährigen Taglöhner C. W., bestehend in Ataxie, Trägheit der Pupillarreaction, Ungleichheit der Pupillen, Schwanken beim Schliessen der Augen, Störungen der Muskel- und Gelenksensibilität, leichten Tastempfindungsstörungen der Fusssohlen, Parästhesien, lancinirenden Schmerzen, Fehlen der Sehnenreflexe, Sphincterenstörungen, zu constatiren.

Allerdings bestand neben diesen Symptomen noch Nystagmus, welcher wie bekannt ja nicht zum Bilde der Tabes gehört; dieser Nystagmus verschwand übrigens zeitweise auch wieder, so dass wir offenbar nicht den typischen Nystagmus vor uns hatten. Zeitweise bestand daneben auch noch eine linksseitige Abducensparese.

Die Athetosebewegungen sind sowohl an den Händen, als auch an den Füssen und auch an der Zunge beobachtet und gleichen genau den Bewegungen, wie sie der vorher beschriebene Fall aufwies.

Neben den langsamen, wurmförmigen, ständig sich abspielenden Bewegungen der Finger, Zehen und Zunge sind aber an dem Kranken noch andere unwillkürliche Bewegungen zu beobachten, unwillkürliche, kurze Zuckungen in den Beinen, unwillkürliche Adductorencontractionen der Oberschenkel, wie sie bei Tabes nicht selten gefunden werden, welche aber scharf zu unterscheiden sind von der Athetose.

Wenn es sich bei diesen Zuckungen, wie sie neuerdings Hirschberg[1]) in der Raymond'schen Klinik an grossem Material studirt hat, auch um unwillkürliche, spontan auftretende Bewegungen handelt, so sind sie viel zu unregelmässig, zu kurz, zu wenig complicirt, um nur irgend mit den langsamen, regelmässigen und complicirten Athetosebewegungen zusammengestellt werden zu können.

Die Ruhelosigkeit der befallenen Glieder, die Uebertreibung der Extension und Flexion, Adduction und Abduction, welche bis zu Veränderungen im Bandappart und bis zur Deformirung der Gelenke selbst führt, die Steigerung der Bewegungen bei psychischen Erregungen, das Sistiren im Schlafe sind die Charakteristica der Athetosebewegungen.

Auch die mehrmals als Combination von Tabes dorsalis beschriebenen choreaartigen Motilitätsstörungen sind wohl zum grossen Theil von den irregulären Zuckungen scharf zu trennen und häufig eher der Gruppe der athetotischen Bewegung zuzurechnen; doch ist bei diesen choreiformen Bewegungen eine ebenso scharfe Abtrennung, wie es bei der Athetose der Fall ist, nicht immer möglich.

Bevor ich nun auf die wichtige Frage der Localisation der Athetose,

---

1) Hirschberg, Des mouvements involontaires spontanés chez les tabétiques. Revue neurolog. 1897. Ref. Arch. de neurol. 1898.



auf die Besprechung des Zusammenhanges der beiden combinirten Erkrankungen Tabes und Athetose eingehe, möchte ich die wenigen in der Literatur niedergelegten Fälle der gleichen Combination berühren.

Rosenbach[1]) hat zuerst einen derartigen Fall publicirt; doch ist aus der Beschreibung zu entnehmen, dass die Motilitätsstörung nicht rein athetotischer Natur war, sondern dass auch choreiforme Bewegungen beigemischt waren.

Bemerkenswerth ist der Fall dadurch, dass es der einzige ist, welcher zur Obduction gekommen ist. Bei der Section fand sich nun im Rückenmark das typische Bild der tabischen Hinterstrangdegeneration; daneben aber auch im Gehirn ein „umschriebener, graugelber mit Narbenstreifen in die Umgebung sich fortsetzender Herd am hinteren unteren und äusseren Ende des rechten Linsenkernes, 1 cm lang, 4 mm breit".

Audry[2]) beschreibt einen Fall von doppelseitiger Athetose bei Tabes bei einem 52jährigen Mann. Der Verfasser betont dabei, dass die Bewegungsstörung ganz unabhängig von der Ataxie bestanden, dass der Kranke niemals cerebrale Attacken, niemals Hemiplegie oder dergl. gehabt habe. In seiner Arbeit stellt dann Audry noch mehrere Fälle zusammen, welche in das gleiche Gebiet gehören, aber choreiforme, oder auch epileptiforme Bewegungsstörungen darbieten, deren Betrachtung aber den Rahmen meiner Arbeit überschreiten würde.

Endlich konnte ich in der Literatur nur noch zwei Fälle dieser seltenen Combination beschrieben finden und zwar wurden diese von Laquer[3]) auf der XV. Wanderversammlung süddeutscher Neurologen und Irrenärzte mitgetheilt.

Der erste Fall stellte Athetosebewegungen bei einer 51jährigen, schon 8—10 Jahre an Tabes leidenden Kranken dar.

„Die krampfhaften, wurmförmigen, athetoiden Beuge- und Streckbewegungen erstreckten sich hier nur auf Fuss und Zehen, erschienen wie willkürliche, dauerten auch im Schlafe an."

Im zweiten Falle handelte es sich um einen 36jährigen Mann, bei dem seit 5 Jahren deutliche Zeichen der Tabes aufgetreten waren. „Am Ende des vorigen Jahres (1889) begannen erst links, nach einigen Monaten auch rechts, die Tag und Nacht anhaltenden sonderbaren, fast grotesken, monotonen langsamen Bewegungen der Füsse und Zehen, die vom Willen des Patienten ganz unabhängig sind." Im

---

1) Rosenbach, Ist man berechtigt, den „Athetose" genannten Symptomencomplex durch einen besonderen Namen auszuzeichnen? Virch. Arch. 68. 1876.

2) Audry, Des mouvements choréiformes et de l'athétose chez les ataxiques. Revue de médecine 1887.

3) Vgl. Neurolog. Centralblatt 1890. S. 380/81.



ersten Falle bestand von Seiten der Gehirnnerven Atrophie des Opticus, im zweiten Falle waren „Psyche, Sprache und Hirnnerven" frei.

Ueber den Sitz des Leidens, der Athetose, sind die Meinungen getheilt, wie es auch bei den sog. primären Athetoseerkrankungen der Fall ist.

Die meisten Fälle von Athetose gehören der Kategorie der nach cerebralen Erkrankungen auftretenden Athetose an, und es sind hier auch wieder vorwiegend die cerebrale Kinderlähmung und ferner Apoplexien und Erweichungsherde, welche solche Bewegungsstörungen im Gefolge haben, und dieser Thatsache entsprechend finden wir unter den secundären Athetoseerkrankungen meist nur einseitige Bewegungsstörung mit mehr weniger vollständiger Hemiplegie vereinigt.

Der cerebrale Sitz ist bei diesen Erkrankungen ausser allem Zweifel, und nur die genauere Localisation ist keine einheitliche. Immerhin spricht aber die Ueberzahl der Sectionsbefunde dafür, dass bei der posthemiplegischen Athetose Krankheitsherde in der Nähe der grossen Basalganglien, „in der überwiegenden Mehrzahl der Fälle im Seh- oder im Streifenhügel"[1]) im Spiele sind.

Nach der Zusammenstellung von v. Monakow[2]) fanden sich wohl in 70—80 Proc. der zur Section gekommenen Fälle Läsionen im Gebiete der hinteren inneren Kapsel, der hinteren Sehhügelgegend oder der angrenzenden Abschnitte des Linsenkernes, in der Mehrzahl auf den Sehhügel beschränkt. Auch der Sitz der Erkrankung in der vorderen Vierhügelregion, in den Hirnschenkeln und im Pons ist beschrieben worden.

Das ziemlich häufige Eintreten von Athetose bei progressiver Paralyse hat zu der Discussion der Frage, ob auch eine Rindenläsion zu athetotischen Bewegungsstörungen führen könne, den Anlass gegeben. Dabei ist aber an die Thatsache zu erinnern, dass enge Beziehungen zwischen Hirnrinde und Basalganglien bestehen, wie dies v. Monakow durch den Nachweis der Degeneration der Thalamuskerne nach Rindenabtragung gezeigt hat. Es sind Fälle mitgetheilt, in denen nur Rindenveränderungen sich vorfanden, so Fälle von Balfour, Beach, Kurella u. A.; aber Eichhorst (l. o.) und auch L. Sander[3]) betonen dagegen, dass bei der progressiven Paralyse Gehirnläsionen nicht nur in der Gehirnrinde beobachtet werden, und dass die

1) Eichhorst, Ueber Athetose. Virch.'s Arch. Bd. 137. 1894.

2) v. Monakow, Gehirnpathologie. Nothnagel, Spec. Pathologie u. Therapie. IX. Bd. I. Thl. 1897.

3) Sander, Ein Fall von Athetose mit Sectionsbefund. Neurol. Centralblatt. 1897. S. 301.



Beobachtungen, auf Grund deren man die Möglichkeit der Hirnrindenathetose annehmen zu müssen glaubte, nicht einwandsfrei sind.

Aber auch bei nicht mit Paralyse combinirter Athetose wollen viele Autoren die Hirnrinde verantwortlich machen. So fasst v. Krafft-Ebing einen Fall von doppelseitiger Athetose nach Erkältung als corticale motorische Rindenneurose auf, Koranyi führt die Athetose auf organische Veränderungen, chronische Entzündung, Sklerose in der Hirnrinde zurück. Friedmann glaubt aus der Beeinflussung der Bewegungen durch Galvanisirung des Schädels bei einem Paralytiker auf den Rindensitz der Athetose schliessen zu dürfen.

Eulenburg[1]) spricht sich ebenfalls dafür aus, dass die Hirnrinde als Sitz der Athetose anzusehen ist, „dass der Ausgangspunkt der Athetosebewegungen nicht in subhemisphärischen basalen Hirntheilen zu suchen sei, sondern in den motorischen Territorien der Hirnrinde".

Die Zahl der Fälle, in denen nur Hirnrindenherde bei Athetose gefunden wurden, ist zwar kleiner als die, bei denen Läsionen in der Gegend der Basalganglien bestanden; aber immerhin würde die Annahme, dass die Athetose auch von Hirnrindenherden ausgelöst werden könne, die Erklärung mancher Eigenheiten der Athetose erleichtern; so das doppelseitige Vorkommen, das oft vorkommende alleinige Befallensein der Hände, das Zusammenvorkommen mit Sprachstörungen und mit anscheinend corticaler Epilepsie. Endlich wären die Fälle, in denen keine Veränderungen im Gehirn gefunden wurden, eher verständlich, da wir gerade aus den neuesten Untersuchungen über nicht eitrige Encephalitis wissen, dass der Nachweis derartiger encephalitischer Herde der Rinde oft nur mit den subtilsten Methoden gelingt. Bestechend wäre es ausserdem auch gerade in unseren Fällen, bei der Combination der Tabes dorsalis mit Athetose an eine Läsion der Rinde zu denken, wenn wir die Jendrassik'sche[2]) Theorie der Localisation der Tabes berücksichtigen würden, welcher aus seinen Untersuchungen und Ueberlegungen die Schlussfolgerung zog, „dass der grösste Theil der tabischen Symptome aus der Rindenerkrankung abgeleitet werden muss, dass somit die Tabes dorsalis keine Rückenmarkskrankheit, sondern die des Gehirns ist", wofür aber der Beweis noch nicht erbracht ist.

Eisenlohr[3]) hat nun einen Fall publicirt, in dem trotz genauer

1) Eulenburg, Ueber Athetose. Wien. med. Presse 1889.

2) Jendrassik, Localisation der Tabes dorsalis. Deutsches Arch. f. klin. Medicin. 1888. Bd. 43.

3) Eisenlohr, Zur pathologischen Anatomie der Athetose. Jahrb. der Hamburg. Staatskrankenanstalten. 1896. Bd. IV; vgl. Neurolog. Centralbl. 1896.



Untersuchung keine Veränderungen im Gehirn gefunden werden konnten, in dem aber wohl sehr erhebliche Läsionen des Rückenmarks nachweisbar waren. Er fasst die Veränderungen als chronische centrale Myelitis, analog etwa der multiplen Sklerose, auf, welche möglicherweise congenital entstanden ist.

Eisenlohr betont aber, dass es auffallend war, dass jede Muskelatrophie und ferner alle Veränderungen fehlten, welche die Betheiligung der mimischen und Sprachmuskeln erklären.

Dass das Fehlen klinischer Gehirnsymptome nicht gegen die Localisation der Athetose im Gehirn spricht, das beweisen die zahlreichen Fälle, in denen bei anscheinend idiopathischer, sowohl einseitiger wie doppelseitiger Athetose, bei der Obduction Gehirnherde nachgewiesen werden konnten.

Bei den Fällen von Combination einer Rückenmarkserkrankung mit Athetose, welche nicht zur Obduction gelangt sind, ist es deshalb ein müssiger Streit, ob die Athetosebewegungen vom Gehirn allein oder auch vom Rückenmark aus erzeugt werden.

Ein der Athetose nahe verwandtes Krankheitsbild, das der chronischen Chorea, ist bei Syringomyelie von Duchenne und Hoffmann[1]) beschrieben worden, doch fassen die Autoren dies Zusammentreffen nur als rein zufälliges auf, als eine Combination verschiedenartiger Krankheitsprocesse, besonders da im Falle von Hoffmann ausser den bereits erwähnten Processen noch Epilepsie und Poliomyelitis anterior chronica bestand.

Die bei Syringomyelie vielfach beobachteten choreiformen Charakter aufweisenden Spontanbewegungen sind wohl nicht mit echter Chorea zu identificiren, ihr Ursprungsort kann das Rückenmark sein.

Aber nicht nur an das Rückenmark als Sitz der Athetose und Chorea ist gedacht worden, sondern auch die peripheren Nerven wurden zur Localisation des Processes herangezogen. Löwenfeld[2]) hat bei multipler Neuritis Bewegungen in den befallenen Extremitäten beobachtet, welche er ohne Bedenken als Athetosis bezeichnen zu können glaubt. Die sich in Folge der Kritik dieser Bezeichnung durch Remak[2]) anschliessende Discussion hat keine endgültige Bestätigung der Richtigkeit der Bezeichnung gegeben, lässt vielmehr darauf schliessen, dass

---

1) Hoffmann, Zur Lehre von der Syringomyelie. Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde. Bd. III, und Schlesinger, Die Syringomyelie. Wien 1895.

2) Löwenfeld, Ein Fall von multipler Neuritis mit Athetosis. — Remak, Ein Fall von generalisirter Neuritis mit schweren elektrischen Alterationen auch der niemals gelähmten Nn. faciales. Repliken von Löwenfeld und Remak, Neurologisches Centralblatt. 1885.

die Anwendung des Namens Athetose auf die Bewegungsstörung nicht ganz berechtigt war.

Aehnlich unklare Bezeichnungen der in Frage kommenden Bewegungsstörungen bei zwei Fällen von Pseudotabes, welche Rossolimo [1]) bespricht, lassen eine Verwerthung im Sinne der Localisation der Bewegungsstörung in den peripheren Nerven nicht zu.

Eine interessante Complication von myotonischen Störungen mit Athetose theilt Kaiser [2]) mit.

Der Kranke bot das typische Bild der Athetose und das typische Bild der Myotonie, nur war keine hereditäre Belastung nachzuweisen und fehlte die elektrische myotonische Reaction. Der Verf. kommt denn auch zu dem Schlusse, dass die myotonischen Störungen nur die äussere Form, nicht die pathologisch-anatomische Ursache mit der familiären, echten Myotonie gemein haben, und dass die Erkrankung in das cortico-motorische Neuron zu localisiren sei und zwar in den centralen Endpunkt dieses Neurons, die Ganglienzellen des Grosshirns, auf welche nach Kaiser die gleichzeitig bestehende Hypertrophie der rechten Körperseite noch besonders hinweise.

Die Mehrzahl der Autoren, welche die Combination von Tabes mit Athetose beobachtet haben, geben ihre Ansicht dahin ab, dass die Athetose auch spinal entstehen könne, so Audry, Laquer, Rosenbach.

Auffallend ist es aber, dass gerade in dem einzigen derartigen Falle, welcher zur Section kam, sich auch ein Gehirnherd und zwar gerade in der Gegend der Basalganglien vorfand.

In den von mir beschriebenen Fällen liessen sich keine anamnestische Daten für eine etwaige Gehirnläsion ermitteln, und es bestanden auch keine Herdsymptome, höchstens liesse im zweiten Falle die zeitweise aufgetretene Abducensparese und der Nystagmus an eine Betheiligung des Gehirns denken. Auch von progressiver Paralyse bestanden in unseren Fällen keine Symptome, obwohl ja bei der Häufigkeit der Combination von Tabes mit progressiver Paralyse und den zahlreichen Beobachtungen des Vorkommens von Athetose bei der Paralyse gerade an das Bestehen einer Taboparalyse in erster Linie gedacht werden musste.

Wir können aber auch jedenfalls das Bestehen einer Gehirnläsion nicht ausschliessen, da wir wissen, dass nicht allzu selten bei Obduc-

1) Rossolimo, Zur Pathogenese der unwillkürlichen Zuckungen bei Tabes. Gesellschaft der Neuropath. und Irrenärzte zu Moskau. 30. IV. 1893. Neurol. Centralblatt 1893. S. 839.

2) Kaiser, Myotonische Störungen bei Athetose. Neurolog. Centralbl. 1897.



tionen latente Hirnherde gefunden werden, und da wir bei dem Zusammenhang der Tabes mit Syphilis und der häufigen Combination der Tabes mit den auf gleicher ätiologischer Grundlage entstandenen Arterienveränderungen oder Meningealveränderungen der völligen Intactheit des Gehirns niemals sicher sind.

Auch die klinischen Erscheinungen der Athetose sprechen eher für deren Localisation im Gehirn.

Gerade die Zusammenstellung dieser Bewegungsstörung mit den Zuckungen, Krämpfen und Contracturen bei Tabes, wie sie Audry macht, fordert unseren Widerspruch heraus.

Audry bespricht die athetotischen Bewegungen bei Tabes im Zusammenhange mit den choreiformen Bewegungen, den Zuckungen, Krämpfen und Contracturen und kommt zu dem Schlusse, dass die athetotischen und choreiformen Bewegungen nur eine Steigerung der Zuckungen sind und alle diese Bewegungsstörungen nur der Stärke nach, nicht der Art nach verschieden seien.

Er glaubt, dass alle diese Bewegungen von einer accessorischen Läsion der motorischen Seitenstränge herrührten, dass die Fälle also alle zur Gruppe der Tabes combiné (wie sie Grasset[1]) zusammenfassend charakterisirt hat) gehörten. Die Bedenken, welche sich aus dem Mangel jeder Läsion der Seitenstränge in den Obductionsbefunden von Rosenbach und Cruveilhier ergeben, glaubt er zerstreuen zu können, indem er zu erwägen giebt, dass die Läsion der Seitenstränge dem blossen Auge meist nicht sichtbar sind, dass ferner, wenigstens im Falle von Cruveilhier, bei dem es sich um die Combination von Chorea mit Tabes handelte, eine mikroskopische Untersuchung nicht gemacht worden ist, und dass Rosenbach das Fehlen jeder Läsion der Seitenstränge nicht besonders betont hat.

Gegen diese Zusammenstellung der verschiedenen bei Tabes vorkommenden Bewegungen spricht aber das klinische Bild.

Die athetotischen und choreiformen Bewegungen sind so complicirte und wohlcharakterisirte Bewegungen, dass sie klinisch von den zeitlich wie örtlich ganz unregelmässigen Zuckungen spinaler Natur absolut scharf zu trennen sind.

Eher zu vergleichen, freilich nicht im klinischen Bild, sondern in ihrer Regelmässigkeit, sind die Athetose und Chorea mit der Paralysis agitans, deren Ursprung mit grösster Wahrscheinlichkeit auch in das Gehirn zu verlegen ist; auch Combinationen der Paralysis

---

1) Grasset, Du tabes combiné (ataxo-spasmodique) ou sclérose postérolatérale de la moëlle. Archiv de neurol. 1886. XI/XII.



agitans mit Tabes sind ja bereits beobachtet und z. B. von Hess[1]) und Placzek[2]) veröffentlicht worden.

Der directe Beweis für die unbedingte cerebrale Entstehung der die Tabes dorsalis complicirenden Athetose ist freilich noch nicht erbracht und wird nur durch den Befund am Sectionstisch erbracht werden können, aber die Wahrscheinlichkeit spricht meiner Ansicht nach dafür, dass auch in dem Falle der Combination der Athetose mit Rückenmarkserkrankungen Gehirnveränderungen vorhanden sind.

---

1) Hess, Paralysis agitans mit Tabes. Aerztl. Verein Hamburg. 24. IV. 1900. Ref. Therapeut. Monatshefte. 1900. Heft 6.

2) Placzek, Ueber das Zusammenvorkommen von Paralysis agitans und Tabes dorsalis. Sitzg. der Berl. Gesellsch. f. Psychiatr. und Nervenkrankh. vom 14. Dec. 1891.

XXII.

Angioneurose und „Neurangiose".

Ein Beitrag zum Studium von den Beziehungen zwischen Blutcirculation und peripherem Nervensystem.

Von

Dr. A. Hanser,
Mannheim.

Die Lehre von den Angioneurosen (incl. Herzneurosen) hat seit den Darstellungen von Eulenburg und Landois („Ueber vasomotorische Neurosen", 1868) eine so mannigfache Erörterung in der Literatur gefunden, dass ein weiterer Beitrag zu derselben fast überflüssig erscheinen könnte.

Man ist gewohnt, mehr oder weniger vorübergehende Zustände am Circulationsapparat, die mit oder ohne äusseren Anlass als Einzelerscheinungen oder als Theilsymptome einer Allgemeinstörung im Organismus auftreten, wenn sie sich nicht anders als unter dem Einflusse der Innervation entstanden erklären lassen, als „Angioneurosen" zu bezeichnen. Dies aber nur mit der Beschränkung, dass eine anatomische Basis fehlt, dass die Neurose eine functionelle Störung im Nervenapparat vorstellt.

Diese Relativität schliesst die Thatsache in sich, dass wir uns gestehen müssen, dass das Symptomenbild der Angioneurosen einen Namen erhalten hat und erhält, weil wir hier im Nervensystem, wie in anderen Gebieten der Medicin auch, noch nicht die Mittel besitzen, alle feineren Veränderungen anatomisch nachzuweisen, wenigstens gerade oft nicht solche, die uns praktisch von Wichtigkeit wären. Um so schwieriger liegen ja auch hier die Verhältnisse, wo es sich meist um Vorgänge handelt, die periodischer, vorübergehender, heilbarer Natur sind, die daher selten Gelegenheit finden werden, von pathologischen Anatomen einer feinsten makro- und besonders mikroskopischen Untersuchung unterworfen zu werden. Wir bezeichnen also als Angioneurosen Störungen desjenigen Nervensystems, welches die motorischen Elemente des Gefässsystems versorgt, deren anatomische Basis wir aber eben nicht kennen. Man würde also z. B. Sympathicusstörungen,

die als Folge einer Läsion im Cervicalmark ja wohl auch nicht vorübergehend sind, nicht als Angioneurose bezeichnen dürfen; während man im Stillen sich gestehen muss, dass das, was man heute Angioneurose nennen darf, unter Umständen eben doch durch eine bis jetzt eben nicht bekannte Affection im Cervicalmark (oder sonstwo) bedingt sein kann, ausgelöst jeweils durch vorübergehende Ursachen.

Im Gegensatze zu diesen „Angioneurosen" möchte ich eine Klasse von Störungen stellen, die in einen gewissen theoretischen und praktischen Antagonismus gebracht werden können: das sind mehr oder weniger labile Störungen im Nervensystem — ich beschränke mich auf das periphere —, welche sich an primäre Anomalien des Gefässsystems anschliessen.

So reichlich ich die Literatur über die „Angioneurosen" gefunden habe, also die Literatur über die vermuthlich primäre Erkrankung der Nerven des Gefässapparates, so unendlich spärlich waren die Ergebnisse meiner Nachforschungen über die Kenntnisse der primären Erkrankungen des Gefässsystems der peripheren Nerven.

Freilich müsste auch hier unterschieden werden zwischen Erkrankungen, deren anatomische Basis unbekannt ist, und solchen, die auf bekannten pathologisch-anatomischen Veränderungen beruhen. Ungemein schwer erscheint diese Trennung, und je mehr ich in diese Frage eindrang, um so schwerer. Wohl ist das Nervengefässystem nicht ein besonderes Gefässsystem, wie das Gefässsnervensystem gewissermassen ein specifisches Nervensystem darstellt; aber das letztere ist doch auch, wie ja schon die anatomischen Verbindungen beweisen, in einem engen physiologischen Zusammenhang und einer physiologischen Abhängigkeit vom übrigen centralen und peripheren Nervensystems; freilich nicht vielleicht so, wie das Nervenblutgefässsystem von der allgemeinen Circulation abhängig ist. Wenn wir aber bei jenen Angioneurosen von einer functionellen Störung im sympathischen Nervensystem sprechen, unbekümmert darum, dass doch die Auslösung der einzelnen Erscheinungen von theils bekannten, theils unbekannten, daher vielleicht auch anatomischen Processen im übrigen Nervensystem geschieht, so besteht auch eine gewisse Berechtigung, diejenigen Störungen der Function in den Blutgefässen der Nerven, welche Functionsanomalien in diesen hervorrufen, für sich zu betrachten, auch wenn im allgemeinen Circulationsapparat Affectionen, sogar bekannt anatomische Veränderungen vorliegen, welche eben aber nur die Störung im Blutkreislauf des Nerven erklären. Ob daher eine Allgemeinerkrankung oder eine allgemeine Gefässerkrankung, ob sogar nebenher eine Erkrankung des Nervensystems besteht, ist für unsere klinische Frage gleichgültig: Giebt es Nervensymptome, welche im Gegen-

satze zu den doch eigentlich auch nur Gefässsymptome darstellenden Angioneurosen functionellen Störungen im Blutkreislaufe der peripheren Nerven ihre Entstehung verdanken: Neurangiosen? Lassen sich klinisch den angiotischen Symptomen der Angioneurosen auch neurotische Symptome der Neurangiosen gegenüberstellen? Kann sich eine functionelle Störung im Gefässsystem des peripheren Nerven ähnlich in gestörter Function des Nerven aussprechen, wie die Anomalie des Sympathicus ihren Ausdruck findet in der Anomalie der Blutvertheilung? Können wir endlich aus Nervensymptomen schliessen auf eine gestörte Circulation in den betreffenden Nervenblutgefässen und diese für die Ursache jener erklären, wie beim Sympathicus und den Gefässerscheinungen? Solche Fragen drängten sich mir oft auf, weniger bei den Beobachtungen des einzelnen Falles, nicht bei der Behandlung eines vielleicht klinisch interessanten Krankheitsbildes; vielmehr entsprangen sie den Analysirungsversuchen, welche der Hausarzt bei den häufigen, oft sehr flüchtigen, aber wiederkehrenden Klagen bestimmter, speciell „nervöser“ Art seitens ihm in ihrer ganzen Constitution genau bekannter Individuen macht; bei Klagen, welche weniger oft durch ihre Intensität, als durch ihre wechselreiche Wiederkehr das Verlangen nach einer Erklärung wachriefen: Schmerzen, Empfindungsstörungen anderer Art, vorübergehende nervöse Entladungen von verschiedenster Energie und Qualität waren es, welche die Veranlassung abgaben.

Wenn ich mich auf das periphere Nervensystem beschränke, so will ich nicht damit das centrale von der fraglichen Theorie ausschliessen — im Gegentheil, recht viele naheliegende klinische Beobachtungen würden sie stützen können —; es sind rein äussere Gründe, vor Allem die viel grössere Complicirtheit und Schwierigkeit der Sachlage beim Centralnervensystem, welche mir obige Grenze thunlich erscheinen lassen.

Ich bin mir, als ich an die Darstellung dieser Fragen ging, wohl bewusst gewesen, dass ich mich auf ein recht schwieriges und theoretisches Gebiet begebe; dass ich mich in diesem Bewusstsein nicht getäuscht habe, hat mich die Literatur gelehrt. Denn wenn ich nur die anatomischen Vorstudien herausgreife, so kann ich mein Erstaunen nicht unterdrücken, wie wenig ich über die Anatomie der Blutgefässe der Nerven gefunden habe, sogar in Lehrbüchern der Anatomie und der Physiologie im Gegensatze zu dem Vielen, was über die Nerven der Blutgefässe experimentirt und geschrieben worden ist. Und wenn ich doch über functionelle Störungen mich orientiren wollte, so konnte ich es nicht, ohne die gesunde Basis der normalen Anatomie zu suchen und zu haben.

Ehe ich auf diese letztere eingehe, halte ich es für thunlich, auf den oben genannten Begriff „Neurangiose" zurückzukommen. Ein neuer Name hat stets etwas Bedenkliches; aber ich sehe keinen Grund, davor zurückzuscheuen, wenn er nicht lediglich eine Bereicherung unseres mehr als genügenden Wortschatzes bedeutet, sondern wenn er gleichzeitig auf einen schon bestehenden einen klärenden Schein wirft, welcher die von den Namen gedeckten Begriffe erhellt: die Neurangiose soll gewissermassen der Angioneurose gegenüberstehend und sie zugleich ergänzend eine vorläufige Sichtung klinischer Erscheinungen nicht „greifbarer" Art in Verständniss und Auffassung herbeiführen, welche bis in unsere therapeutischen Bestrebungen hinein maassgebend sein kann.

An der Wortbildung besteht m. E. kein Grund Anstoss zu nehmen. Wie Neurose von *νεῦρον* der Nerv (nicht das Neuron), so lässt sich von *ἄγγιον* das Gefäss Angiose bilden.

Ich will nun versuchen darzustellen, ob und wie sich eine Klinik der Neurangiosen festhalten lässt.

Es wird dazu nöthig sein, zunächst der Anatomie der Blutgefässe der peripheren Nerven und der physiologischen Verwerthung einer solchen näher zu treten; dann im pathologischen und pathologisch-anatomischen Bild die Folgen von Störungen in diesen Gebieten zu betrachten und aus den resultirenden Erscheinungen das Grenzgebiet der „Neurangiose" herauszuschälen, welche gewissermassen der erklärende Name für das local nicht pathologisch-anatomisch begründete Symptom ist; dann sollen auf Grund der Pathogenese prognostische und therapeutische Betrachtungen die Darstellung beschliessen.

Die **Anatomie** der Blutgefässe der peripheren Nerven ist es allein, welche uns einen eventuell möglichen functionellen Vorgang der fraglichen Art verstehen lässt und anzunehmen erlaubt. Wir müssen aus der Anatomie dieser Theile lernen, wie der Nerv ernährt ist; denn man braucht noch nicht Edinger's [1]) neueste Theorie über die Ursache mancher Nervenerkrankungen gerade darauf anzuwenden, so ist doch kein Zweifel, dass auch vorübergehende Störungen im Nerven, wenn sie von dem Zustande seiner Blutversorgung abhängig gedacht sind, nur als Ernährungsstörungen aufgefasst werden können, die schliesslich allerdings, wie wir das von vielen functionellen Erkrankungen längst schon annehmen, sogar zu anatomischen Läsionen führen. Zum Verständniss solcher durch anomale Blutversorgung herbeigeführten Ernährungsstörungen ist eine anatomische Darlegung jener Einrichtungen nothwendig, des Blutzu- und abflusses, der Gunst von Collateralen etc.

Speciell über die letzteren hat schon Otto Zuckerkandl [29]) auf

Grund von 2 eigenen Beobachtungen und einigen fremden (Porta, Gruber, Holl) den Schluss gezogen, dass die collaterale Bahn der arteriellen Circulation durch einen dreifachen Weg gesichert ist: durch die Muskelarterien, die Hautarterien und die Vasa nervorum (?). Leider ist mir die Arbeit von Z. nicht zur Verfügung gewesen. Dagegen habe ich eine offenbar auf gründlichster Beobachtung aufgebaute Darstellung der einschlägigen Thatsachen als einzige bei soweit möglich genauester Durchsicht der Literatur der $1\frac{1}{2}$ letzten Jahrzehnte gefunden, auf welche ich, besonders da sie der ausländischen Literatur entstammt und in der deutschen nichts Aehnliches zu finden ist, zugleich im Interesse unseres Gegenstandes näher einzugehen für thunlich erachte. Die Studie ist von Quenu et Lejars[3]): Étude anatomique sur les vaisseaux sanguins des nerfs. Die Verfasser haben durch Doppelinjection ein wohlerhaltenes System der Vasa nervorum erhalten können. An sehr instructiven schematischen Abbildungen und in sehr sorgfältigen belehrenden Ausführungen, aus welchen ich übrigens auch die Kenntniss von der Zuckerkandl'schen Arbeit erhalten habe, ist eine genaue Darlegung der anatomischen Verhältnisse des arteriellen und venösen Kreislaufes der peripheren Nerven gegeben.

Die Hauptpunkte des arteriellen Kreislaufs dieser Gebiete fassen die Autoren in folgenden Sätzen zusammen:

„1. Les nerfs superficiels sont tous accompagnés sur toute leur longueur d'une artériole, qui leur reste accolée, et qui se prolonge grâce à une série d'arcades. Ils forment ainsi les principales voies directrices du système artériel sous-coutané;

2. Chaque tronc-nerveux reçoit ses artères d'origines constantes, et il en resiste souvent des connexions physiologiques ou morbides de grande importance;

3. Un tronc-nerveux ne reçoit jamais toutes ses artères d'un seul tronc artériel; la multiplicité des vois d'apport prépare la multiplicité des suppléances;

4. Toutes les conditions, qui, dans les centres nerveux, empêchent l'afflux direct et brusque du sang artériel, se retrouvent pour les nerfs."

Es folgen dann noch einige Bemerkungen über den Eintrittsmodus, die Verzweigungsart der arteriellen Nervengefässe: Nie treten sie direct senkrecht, sondern stets im schiefen Winkel oder in rückläufigen Wegen ein; nicht als ganzer Ast, sondern erst eine gewisse Länge an der Oberfläche verlaufend, senken sie sich nach mehrfacher Theilung zwischen die Schichten der Nervenfasern und setzen diesen Theilungsprocess, je tiefer sie gelangen, bis in um so feinere Gefässchen fort (dans un état de ténuité très grande).

Den venösen Kreislauf fassen beide Autoren in folgender Darstellung zusammen:

„1. Les veines des nerfs superficiels se jettent toutes dans les veines profondes; quand elles communiquent avec les veines superficielles, ce n'est que par une anastomose de petit calibre, et l'abondissant profond n'existe pas moins;

2. Les veines des nerfs satellites d'un paquet artéro-veineux se rendent, soit à la grosse veine voisine — soit au reseau des vasa vasorum qui entourent l'artère — soit aux collatérales musculaires près de leur embouchure. Mais elles ne se rendent jamais toutes à la grosse veine et la plupart gagne les veines musculaires;

3. Les veines des plexus se rendent aux canaux collatérales, qui ont une origine musculaire (plex. brachialis p. e.);

4. Le mode d'émergence, de division intratronculaire, des veines des nerfs et le même, que celui des artères.“

Was erhellt aus diesen Resultaten der ausserordentlich interessanten Arbeit? Einerseits ist ersichtlich, wie die Natur die von der Blutcirculation sicher sehr abhängigen Ernährungsverhältnisse der peripheren Nerven in vorsichtigster Weise regulirt hat: die Blutzufuhr aus bestimmten, oft mehreren Gefässen, welche in reichlicher Vertheilung nach und nach, schräg eintretend, die einzelnen Nervensegmente und einzelnen Schichten derselben mit der ernährenden Flüssigkeit versorgen; den Blutabfluss in einer von den oft dilatirten oberflächlichen Venen möglichst unabhängigen Weise mehr durch die tiefen gesichert und in besonders günstiger Abhängigkeit von dem lebhafte Circulationsverhältnisse bietenden Blutumlauf in der Musculatur, wie die Autoren schreiben: „le sang, qui se précipite, chassé par le muscle, entraîne celui, qui sort du nerf.“

Wie werden nun die **physiologischen** Schlussfolgerungen aus diesen anatomischen Thatsachen im Wesentlichen lauten müssen?

Wir werden bezüglich der arteriellen Blutversorgung annehmen können, dass bei einigermassen erhaltenem und bei nicht allzu intensiv gesteigertem Blutdruck alle Theile eines peripheren Nerven eine gleichmässige Blutversorgung erhalten bei allen Stellungen des Körpers, in allen Lagen der Glieder, in Ruhe, in Bewegung. Anders müsste sich dies ja verhalten, wenn nur je ein Gefäss für einen Nerven zu sorgen hätte; wenn dieses namentlich als ganzes, nicht getheiltes Gefäss gleich in die Schichten eindringen würde, so dass eine zufällige Störung an einer Stelle sofort ein ganzes grosses Gebiet des Nerven ausser Ernährung setzen könnte; wenn eine senkrechte Einsenkung des Blutgefässes sicher z. B. bei einer Herabsetzung des Blutdrucks,

wie er ja physiologisch oft eintritt, eine Erschwerung der Circulation erzeugen müsste etc.

Aber viel interessanter erscheinen mir die Venenverhältnisse und ganz besonders die Regulirung des Blutrückflusses aus dem Nerven durch die Muskelvenen, welche, wie die Autoren oben sagten, „gagnent la plupart des veines des nerfs". Die Nerven liegen im Gegensatz zu den sich reichlich selbst bewegenden und die eigene Circulation befördernden Muskeln und zu den vom Herzen aus in pulsatorischer und in „ewiger" Bewegung befindlichen Blutgefässen in einer gewissen mechanischen Ruhe, aus welcher sie nur durch die benachbarten Theile in indirecter Weise gestört werden. Das ist sicher im Interesse dieser aus nicht übermässig lebensfähiger Substanz bestehenden Gewebe, sie in einer gewissen schonenden Ruhe zu erhalten; aber gerade die feine Empfindlichkeit nervöser Organe, für welche gesundes Ernährungsmaterial stets vorhanden sein muss und für die eine beschleunigte Fortschaffung der Verbrauchsstoffe andererseits ebenso nöthig ist, verlangt auch, dass dafür gerade günstige Umstände geschaffen werden. Besonders die Fortschaffung der pathologischen Substanzen gewinnt in unserem medicinischen Denken eine immer bevorzugtere Wichtigkeit, und deshalb ist es nicht uninteressant, auf Grund der anatomischen Darstellung des Blutrückflusses aus den peripheren Nerven, von diesem genannten Gesichtspunkt aus die physiologischen Einrichtungen zu betrachten.

In ruhiger Lage einer Extremität z. B., wo bis zu einem gewissen Grade auch der Nerv physiologisch wenig functionirt, geht Blutzu- und Abfluss leicht und normal vor sich. Wenn nun aber die Muskeln arbeiten, so arbeiten gewissermassen die Nerven auch, es gehen centripetale, centrifugale Nervenströme auf und ab in denselben, es wird Nervensubstanz verbraucht, es sammeln sich Stoffe an, die im venösen Blut, wie überall im Körper, auf Abfuhr warten. Die Blutzufuhr ist ja in der Bewegung mit der rascheren Herzthätigkeit eine an sich reichliche; meist handelt es sich um Störungen des Blutrückflusses; da ist es nicht ohne grosses Interesse, dass gerade der dem Venenrückfluss günstige Muskel mit seinen massirenden Bewegungen es ist, der für die Aufnahme des Nervenvenenblutes vorgesehen ist. — Ueberblicken wir diese ganzen Verhältnisse, so müssen wir mindestens den französischen Autoren beistimmen, welche von den arteriellen Verhältnissen der Nerven sagen: „Ils arrêtent toute irruption brusque du sang", und von den venösen: „tout concourt à assurer la regularité de la circulation au retour et à prévenir la stase".

Uebersetzt man diese physiologischen Betrachtungen ins **Patho-**

logische, so ist naheliegend und begreiflich, dass wesentliche Störungen in der arteriellen Blutzufuhr und nicht minder in der venösen Circulation wesentliche Störungen in der Ernährung und Function des peripheren Nerven herbeiführen, je nachdem die Beeinflussung des eigensten Blutgefässsystems der Nerven eine hochgradige, dauernde, vorübergehende, schwer anatomische, absolute oder eine nur „functionelle“ ist, die rasch wieder schwindet.

In Beziehung auf diese Fragen, namentlich was die arteriellen Verhältnisse betrifft, hat sich theils in directer Lösung derselben, theils gelegentlich verwandter klinischer Beobachtungen eine schon recht reichliche Literatur angesammelt, auf die wir uns beziehen können. Bei der Darstellung der Pathologie dieser speciellen Circulationsgebiete muss sich erst aus den einzelnen Voraussetzungen und Möglichkeiten, die, ob mit oder ob ohne grob-anatomische Folgen, erörtert werden müssen, herausstellen, was als anatomische Erkrankung, was als functionelles Symptom (Angiose) in diesen Vorgängen aufgefasst werden muss.

Die arterielle Blutzufuhr wird selten durch Steigerung eine solche Störung hervorrufen, dass dadurch Nervenläsionen herbeigeführt werden können; trotzdem ist sie theoretisch denkbar: wenn auch unwahrscheinlich bei vorübergehender Drucksteigerung an ganz normalen Circulationsverhältnissen, so ist es doch nicht ausgeschlossen, dass bei chronischer Steigerung des Blutdruckes, wie bei gewissen Formen von Nephritis, Herzhypertrophie etc., nach und nach nicht anatomisch nachweisbare Veränderungen im Nerven hervorgerufen werden, welche nun bei vorübergehend vermehrter Blutzufuhr Symptome erzeugen, wie z. B. neuralgische Schmerzen, isolirte Zuckungen, ohne dass durch eine ausgesprochene Arteriosklerose locale anatomische Störungen bedingt sein müssen; ähnlich wie bei Migräne und schweren Cephalalgien die Blutdruckverhältnisse im Gehirn es allein sein können, die eine „unsichtbare“ Veränderung in den Nervenzellen hervorrufen. Wir könnten schon hier mit einem gewissen Rechte, wo der Blutdruck sich local am Nervensymptom äussern kann, von einer „Neurangiose“ sprechen.

Schon an dieser Stelle erscheint es zweckmässig, eine Frage zu streifen, welche Nothnagel[4]), Laache[5]), Goldflam[6]) in gewissermassen positivem Sinne beantwortet haben, nämlich ob Schmerzen ähnlicher Art vasculären Ursprungs sein können. Nothnagel[7]), der schon über schmerzhafte Empfindungen bei Herzerkrankungen seine Beobachtungen niedergelegt hat, hat in einem Vortrag in der Wiener Gesellschaft der Aerzte auf den vasculären Charakter mancher Schmerzen hingewiesen, bezugnehmend auf die Anwesenheit der Paccini'schen

Körperchen, die Thoma in der Adventitia der grossen Gefässe gefunden haben soll. Laache (Christiania) hat in vier nicht sehr beweiskräftigen Fällen einen ähnlichen Standpunkt einzunehmen versucht, ebenso Goldflam gelegentlich seines Aufsatzes über Claudication intermittente. Erb[8]) kann sich der Anschauung nicht ohne Weiteres anschliessen in seiner klassischen Arbeit über das intermittirende Hinken. Mir scheint gegen die Auffassung der erstgenannten Autoren mehr als das doch nicht constante Fehlen von Schmerzen bei den Gefässerkrankungen der Schrumpfniere, mehr als das Fehlen derselben bei den doch leichten und theilweise flüchtigen Veränderungen der Gefässwand bei den Angioneurosen, dem Angiospasmus etc. dagegen die Thatsache zu sprechen, wie wenig sensible und sensitive Erscheinungen oft gerade recht schwere locale Gefässerkrankungen machen: die Diagnose eines beginnenden oder sogar schon entwickelten Aneurysmas der Aorta läge sonst sicher oft näher; die locale Wirkung einer Gefässunterbindung etc. müsste nachhaltiger und von Schmerzen begleitet sein. — Wohl habe ich in der Literatur einen Aufsatz von Dogiel[9]) gefunden, welcher mir freilich nur im Referat zugänglich war. Darnach nimmt Dogiel auf Grund seiner Beobachtungen an, dass alle sensiblen Fasern, die in den Blutgefässwandungen endigen, wahrscheinlich markhaltig sind und nur nach Verlust ihrer Markscheide innerhalb und ausserhalb der Nervenstämmchen das Aussehen markloser Fasern haben; diese Stämmchen und ihre Zweige theilen sich mehrfach und bilden Verflechtungen in der Adventitia mikroskopischer Arterien und Venen. Ob in diesen „sensiblen" Fasern gefühlleitende Bahnen durch die hinteren Wurzeln ziehen oder ob nicht eher reflexleitende centripetale dort Beziehungen zwischen Centralorgan und Gefässen, zwischen Sympathicus und organischem Nervensystem vermitteln, ist durch Dogiel's Mittheilungen, soweit das Referat urtheilen lässt, auch nicht erwiesen.

Wird die arterielle Blutzufuhr vermindert, was unter pathologischen Verhältnissen sicher sehr oft vorkommt, so sind die Folgen auf die peripheren Nerven verschieden, je nachdem die Blutzufuhr rasch oder nach und nach vermindert wird. Es ist anzunehmen, dass eine rasche Verminderung der Blutzufuhr, sofern sie vorübergehend ist, wenig Einfluss auf die Ernährung der peripheren Nerven hat. Ein Paradigma für eine rasche, aber nicht vollständige Abschliessung der arteriellen Blutbahn wäre das bekannte Trousseau-sche Phänomen, wo bei meist in ihrer Ernährung gestörten Individuen mit einem freilich allgemein afficirten Nervensystem (Tetanie) durch eine vorübergehende Reduction der arteriellen Blutmenge zweifellos momentane Veränderungen in dem localen, abnorm reizbaren Nerven-

gebiet geschaffen werden, die unter den gegebenen Verhältnissen sich in dem localen Tetanieanfall zu erkennen giebt.

Ein kurz dauernder vollständiger Abschluss der arteriellen Circulation ist wohl meist unter sonst normalen Verhältnissen belanglos, wenn auch natürlich vorübergehende veränderte Zustände im Nerven resultiren werden, wie dies sich z. B. in den subjectiven Empfindungen, die in einem durch die Esmarch'sche Binde abgeschnürten Gliede ausgelöst werden, zu erkennen giebt. Ob Schlaflähmungen, Narkosenlähmungen, Entbindungsparesen, weil sie als Drucklähmungen aufgefasst werden, sicher nur durch den mechanischen Druck auf die Nervensubstanz selbst herbeigeführt werden, scheint doch noch nicht erwiesen. Denn ebenso, wie man mit diesem „Druck" nicht erklären kann, warum er in so vielen Fällen nichts schadet und ab und zu auf einmal so tragisch wirken kann, ebenso sicher liesse sich namentlich nach Einsicht oben beschriebener anatomischer Verhältnisse die Circulationsstörung (freilich nicht die arterielle allein!) bei dem Schlafenden, Narkotisirten, dem asphyktischen Kinde als die Schädlichkeit bezeichnen, die eben ab und zu unter nicht zu analysirendem Zusammenwirken ungünstiger Umstände zu der verhängnissvollen localen Ernährungsstörung des Nerven führt, welche theils als nicht erkennbarer, theils als degenerativ anatomischer Process zur Lähmung Anlass giebt. Gerade der oft schlechte Rückfluss des venösen Blutes bei mangelnder Herzthätigkeit, comprimirtem Arm, schlechter (auch vorübergehend schlechter) Blutbeschaffenheit könnte bei der Muskelruhe dieser Patienten auf Grund der oben dargestellten Venencirculation der Nerven- und betreffenden Muskelgebiete die locale „Vergiftung" der Nervensubstanz herbeiführen.

Wird die arterielle Blutzufuhr rasch und total aufgehoben und auf Dauer, so treten die schweren Störungen ein, die theilweise schon reichlich bekannt sind; ich möchte aber nicht unterlassen, auf eine sich darauf beziehende interessante Arbeit von Lapinsky [10]) hinzuweisen („Ueber Veränderungen der Nerven bei acuter Störung der Blutzufuhr"), wo einschlägige Literatur und eigene Beobachtungen sachlich zusammengestellt und die Folgen von Thrombose, Embolie, Zerreissung grosser Gefässe — im Gegensatze zu Nervenveränderungen in Folge chronischer Gefässobliteration — in Kürze dahin zusammengefasst sind: „Gefässwände normal, nur im Bereich des Thrombus, resp. der Verletzung verändert; Nervenfasern in allen Fällen im Zustande der parenchymatösen Neuritis, bindegewebige Grundlage normal, Kernvermehrung beim Oedem im Nerv. — Motorische, sensible Function gestört; Reflexe gleich stark herabgesetzt; in allen Fällen EaR."

Tritt die Verminderung der arteriellen Blutzufuhr allmählich ein, so kann dies zu den verschiedensten Graden von Störungen in der Ernährung, der Anatomie und Function des Nerven führen. Objective Befunde haben wir über diese Zustände vor Allem in den Fällen, wo nach und nach die Circulation theils durch die absolute Verengerung der zuführenden Gefässe, theils durch eine im Verhältniss zu der gleichzeitig sehr herabgesetzten Herzkraft und zu dem so verminderten Blutdruck relative Verengerung ganz aufhört; wo also schliesslich Gangrän des betreffenden Gliedes eingetreten ist und zur Autopsie des z. B. abgesetzten Gliedes geführt hat. Diesbezügliche Zusammenstellungen finden sich in gewohnt sorgfältiger und kritischer Weise zusammengetragen in Erb's schon erwähnter Arbeit über das „intermittirende Hinken", wie denn überhaupt die Literatur und die Studien über dieses Symptomenbild die Frage über die Circulationsverhältnisse in ihren Beziehungen zum peripheren Nerven wieder mehr an das Tageslicht gebracht haben. Natürlich ist es hauptsächlich die Arteriosklerose mit und ohne frühere Syphilis, auch das eigentliche Altersatherom, welches den fast ausschliesslichen Typus für die allmählich eintretende arterielle Circulationsabnahme auch in den Blutgefässgebieten der peripheren Nerven stellt. Wenn Erb die anatomischen Befunde resumirt, so betont er hauptsächlich die nichts Besonderes darbietenden, aber bei allen Autoren annähernd gleichen anatomischen Bilder an den Arterien, auch Venen; von den Nerven heisst es nur, dass „sie in einem Theil normal, in einem anderen mässig und nur in einzelnen Fällen hochgradig (neuritisch-degenerativ) verändert gefunden wurden". In Ergänzung dieser Erhebungen halte ich für besonders wünschenswerth, auf eine andere auch sehr gründliche Arbeit von Lapinsky[11]) („Zur Frage der Veränderungen der peripheren Nerven bei der chronischen Erkrankung der Gefässe der Extremitäten") hinzuweisen, wo er mit gründlichem Eingehen auf die schon bekannten Befunde (Achard-Joffroy, Dutil-Lamy, Goldflam, Weiss, Murawiew etc.), wie sie Erb schon zusammengestellt hat, auf Grund von acht eigenen Beobachtungen eine sorgfältige Darstellung des ganzen klinischen Bildes solcher Folgeerscheinungen der Gefässdegeneration bringt. Ich verweise in den Einzelheiten auf die dortigen Ausführungen und möchte hier nur vor Allem auf die anatomischen Resultate Lapinsky's kurz eingehen: die Vasa nervorum, Vasa epineurii und endoneurii (Arterien und Venen) hochgradig verändert als Epi- und Endarteriolitis; am wenigsten die spärlicheren Gefässe des Perineurium; in Weiterverfolgung der durch diese Processe hervorgerufenen bindegewebigen Veränderungen um die Nervengefässe schildert Lapinsky noch die dadurch

geänderten Zustände der Lymphverhältnisse, deren Störung zu einem charakteristischen Oedem der ganzen Nervenfaser führt. Am genauesten schildert Lapinsky aber die anatomischen Veränderungen im Nerven selbst: Markscheide meist mehr oder weniger gut erhalten; Axencylinder lange erhalten; keine Kernvermehrung, ganz im Gegensatz zu seinen oben erwähnten Befunden bei der acuten Gefässverschliessung. — Dieses Ergebniss der anatomischen Untersuchung veranlasst Lapinsky, auf die Frage einzugehen, ob das Bild als Neuritis aufzufassen ist. Er stimmt nicht mit Achard und Joffroy, die es als Neuritis, nicht mit Dutil und Lamy, welche es als Waller'sche Degeneration auffassen wollen, überein; am ehesten mit Murawiew's[12]) Bezeichnung als „Sklerose" der Nerven. Lapinsky resumirt, dass nicht die mangelnde Blutzufuhr als solche, sondern das oben geschilderte Oedem, die Bindegewebswucherung des Endoneuriums und seiner Gefässe durch Druck auf den Nerven die meist subjectiven Störungen der Sensibilität in solchen Nervengebieten hervorrufen; die motorischen, inclusive elektrischen Verhältnisse, Tastempfindung, Reflexe waren ja meist kaum nennenswerth verändert oder nur in merkwürdig seltenen Fällen.

Wenn nun schon schwere arterielle Läsionen chronischer Art so relativ mässige organische, anatomische Veränderungen in der Nervenfaser selbst erzeugen, nachdem schon lange, theilweise erhebliche Beschwerden, auch grobe Functionsstörungen in den ganzen Extremitäten bestehen können, so ist naheliegend, dass nicht der anatomische Befund an sich die Erklärung dafür giebt, sondern dass die gestörte Circulation, die ja doch eben schuld ist an Allem, noch unbekannte Schädigungen in den Nervenfasern und ihrer Ernährung setzt; dass diese Beeinträchtigung sich nicht an der Nervenfaser anatomisch zu erkennen giebt, und dass erst recht auf Grund solcher dauernden Störungen durch Circulationsschwankungen Symptome (Schmerzen) vorübergehender Art erzeugt werden können. Die im Allgemeinen gegen Reize — wie dies ihrer Bestimmung entspricht — empfindlichere sensible Faser reagirt eher gegen derartige Einflüsse. Auch bei der Claudic. intermittente, die ja sicher in das Gebiet unserer Betrachtungen gezogen werden darf, ist die Gehstörung keine motorische, sondern eine Folge der sensiblen, des hervorgerufenen Schmerzes.

Wir sind mit diesen Ausführungen an der Stelle angelangt, wo die Frage berechtigt erscheint, wenigstens was die arterielle Blutzufuhr betrifft, ob nun leichte acute oder chronische Circulationsstörungen, ob schwerere unter sonst günstigen Nebenumständen nicht oft zu Störungen besonders sensibler Natur führen, welche leicht anders gedeutet werden. Mit anderen Worten, es fragt sich, ob nicht mancherlei Schmerz-

empfindungen, Parästhesien, auch Muskelerscheinungen (vorübergehende Schwäche, Parästhesien, Unruhe etc.), welche leicht als „rheumatisch", „neuralgisch", „gichtisch", „nervös" bezeichnet werden, auf mangelhafte dauernde Blutcirculation zurückzuführen sind und ihr momentanes Entstehen einer dann mehr ins Gewicht fallenden Blutdruckschwankung verdanken. Diesen Fragen, mit welchen der Begriff der „Neurangiose" auftaucht, soll aber erst nähergetreten werden, wenn auch das Wissenswerthe über den Venenkreislauf und seine pathologischen Beziehungen zum peripheren Nerven vorgeführt ist.

Die Störungen dortselbst werden sich höchst selten in vermehrtem Abfluss geltend machen, da wohl nicht eine Beschleunigung des Blutrückflusses als pathologisch gelten kann — sofern sie nicht künstlich, z. B. bei operativen Eingriffen, erzeugt wird, wo es sich aber meist um die Körperhöhlen handelt. Vielleicht könnte höchstens bei rasch fallendem Luftdruck der Luftschiffer die Folgen eines solchen Vorganges zu empfinden und zu schildern in der Lage sein; wenigstens könnten manche der subjectiven Erscheinungen, die solche Leute zu schildern pflegen, darauf und auf eine secundäre Beeinflussung auch des peripheren Nervensystems schliessen lassen.

Dagegen werden Verzögerungen des venösen Rückflusses unter allen möglichen, mehr oder wenig pathologischen Verhältnissen sich am Kreislauf der Nerven und an denselben selbst geltend machen: von der einfachen Venendilatation bis zum grossen Varixknoten, von Störungen im venösen Kreislauf leichtester bis schwerster Art.

Es sind ja auch gerade bei degenerativen Processen im arteriellen System ähnliche Veränderungen in den Nervenvenen constatirt (Marinesco, Goldflam, Lapinsky). Diese verschiedenen Störungen werden sich ohne Zweifel auch in den Ernährungsverhältnissen der Nerven geltend machen und es ist meiner Ansicht nach nicht ausgeschlossen, dass gerade die schlechte Abfuhr des mit Verbrauchsstoffen überladenen Blutes manche von den Erscheinungen machen, welche der mangelhaften arteriellen Circulation zugeschrieben werden. Gerade diese Möglichkeit erklärt vielleicht auch, warum z. B. beim intermittirenden Hinken zwar das Symptom an sich typisch ist, aber doch offenbar manche der Patienten auch in Ruhe über Schmerzen klagen, so dass sie lange nicht wissen, wie sie sich legen sollen; dass dem einen, wie ich das bei einem meiner Kranken dieser Art constatirte, das Wickeln der Beine wohl thut, während es der andere durchaus nicht verträgt; warum ferner mancher Neuralgiker in mässiger Bewegung Erleichterung findet, während der andere, je grösser die Ruhe, um so schmerzfreier ist. Kurz, ich glaube, dass gerade auf Grund der oben geschilderten anatomischen Beziehungen zwischen Nerven- und Muskelgefässen bei

der Betrachtung aller der hier in Betracht kommenden Krankheiten und functionellen Störungen auf die Vorgänge im Venensystem ein nicht unwesentliches Gewicht gelegt werden muss.

Wie sich speciell Venenerkrankungen nicht allein durch locale Schmerzhaftigkeit der phlebitischen Stellen, sondern durch exquisit neuralgische Symptome einleiten, wo sich vermuthlich der Nerv noch nicht der veränderten Circulation hat anpassen können, ist mir an zwei auch sonst interessanten Krankeitsfällen klar geworden:

Der erste betraf einen 32jährigen anämischen, aber sehr kräftig gebauten Kaufmann, der sich durch Ausgleiten auf der Kegelbahn einen vermuthlich kleinen Muskelriss in der Wadenmusculatur der linken Seite zugezogen hatte; um kurz zu referiren, entwickelte sich bei ihm trotz Ruhe und sonstiger sachgemässer Behandlung eine aufsteigende Phlebitis cruralis unter Fiebererscheinungen; er ging unter dem Bild der kryptogenetischen Sepsis innerhalb 8 Wochen nach der Verletzung an Lungenembolien zu Grunde. Während es sich in den ersten 8 Tagen um den localen Process in der Wade handelte, welcher beschränkt einen durchaus auffälligen Charakter zu haben schien, überfielen ihn ganz plötzlich enorme ausstrahlende Schmerzen in dem linksseitigen Ischiadicusgebiet, ohne dass schon irgend ein locales Fortschreiten eines Processes von der Stelle der Verletzung aus nachgewiesen hätte werden können. Nach einigen Tagen liess sich eine zweifellos von der verletzten Stelle aus fortgesetzte Thrombose mit noch wenig localen Schmerzen nachweisen, während jene schweren Neuralgien noch weit entfernt von der Localaffection fortdauerten und nur mit Morphium bekämpft werden konnten. Die Section hatte eine Zerreissung der Vena tibial. post. in der Nähe des Lig. inteross. ergeben; leider konnte die von dort ausgehende Cruralthrombose nicht nach allen Richtungen so verfolgt werden, dass man eine Thrombose der Nervengefässe des Ischiadicusgebietes sicher hätte ausschliessen können.

Der zweite nicht minder interessante Fall betraf einen 37jährigen, ganz besonders kräftigen Herrn, guten Bergsteiger, bei welchem ich nur in Kenntniss früherer (vor 12 Jahren) linksseitiger Hautvenenthrombosen und, da eine kleine Hautvenenthrombose am rechten Unterschenkel der nunmehrigen Erkrankung kürzlich vorausgegangen war, durch Ausschluss anderer Erkrankungen die Diagnose auf Thrombosen der rechtsseitigen kleinsten Wadenmuskelvenen stellte; sonst hätte Neigung bestanden, einfache Neuralgie der (distalen) Ischiadicusäste anzunehmen. Während einer fast 10wöchentlichen Erkrankung erhielten sich nur zwei wesentliche Symptome: heftige neuralgiforme Schmerzen, besonders zu Anfang der Erkrankung im Wadengebiet und nach dem Knie zu und daneben eine Art intermittirendes Wanken, d. h. nach kurzer Zeit des Stehens, das zuerst möglich war, trat mehr oder weniger rasch — anfangs schon nach Secunden, später nach Minuten, in der Reconvalenscenz nach zunehmend längerer Dauer — die absolute Unfähigkeit zu stehen ein. Kein localer Befund, keine Oedeme, keine messbare Anschwellung der Wade etc. Unter Priessnitz, Ruhe, Jod etc. ging der Fall in Heilung aus. Er wurde aber erst interessant, als im nächsten Jahr unter gleichen, nur kürzer dauernden

Erscheinungen ein ähnlicher Process links begann, so dass der mich vertretende College — von seinem Standpunkt sicher mit Recht — trotz des Widerspruchs des Patienten, der die Sache für die gleiche, wie im vorhergehenden Jahre, erklärte, die positive Diagnose auf Neuralgie stellte. Das angeordnete Vesicator wurde nicht gesetzt, da über Nacht nun eine Hautthrombose links in der Gegend der Schmerzen entstand und, ich möchte sagen, die vorjährige Diagnose — die ja bewiesen war — bestätigte. Es entwickelte sich, um kurz zu berichten, nun nach und nach links eine schwere fortgesetzte Thrombose der linken Cruralvene, welche durch Lungenembolien den Kranken in Lebensgefahr brachte, die er aber glücklich überwand.

Wir haben also in beiden Fällen gesehen: neuralgiforme Schmerzen durch sich entwickelnde Thrombosen entstanden, welche gerade in tiefen Muskelvenen entstehend, sehr leicht die Circulation in den benachbarten, vielleicht theilweise anastomosirenden Nervenvenen naheliegender Nervenstämme und -äste stören konnten. Ich halte die Localisation der Thrombosen in beiden Fällen und das neuralgische Symptom für keine zufällige Coincidenz.

Wir haben nun nach Darstellung der anatomischen Verhältnisse der Nervenblutgefässe und nach einer physiologischen Betrachtung dieser Einrichtungen die verschiedenen Möglichkeiten kennen gelernt, solche, unter denen wohl keinerlei Störung, und solche, unter welchen eine intensive Störung des Nervensystems eintritt; und wenn auch jene intensiveren Affectionen der peripheren Nerven — abgesehen von der Folge einer acuten totalen und dauernden Abschliessung der arteriellen Blutgefässe — selten gerade deletäre, degenerative waren, so waren sie doch schon für unser anatomisches Auge nachweisbar.

Es fragt sich nun: Giebt es zwischen diesem Ausbleiben von Folgen und zwischen diesen objectiv nachweisbaren Störungen Uebergänge, welche einerseits subjectiv oder auch objectiv klinisch zu Tage treten, ohne anatomisch nachgewiesen zu sein oder nachgewiesen werden zu können? Giebt es Störungen des peripheren Nerven, welche als Folgen von Circulationsstörungen in den Vasa nervorum auftreten und sich als einzelne nervöse Symptome von nur wohl meist vorübergehender Art zu erkennen geben ohne erheblich anatomische Veränderung im Nerven, und ohne solche anatomischen Affectionen der Blutgefässe, bei denen alle Gewebssysteme des betreffenden erwähnten Körpertheiles leiden müssen, oder welche so weit vorgeschritten wären, dass bereits eine tiefe anatomische Veränderung in den kleinsten Gefässen der Nerven selbst vorläge? **Giebt es** Angioneurosen mit primärer Gefässbetheiligung, sit venia verbo: **„Neurangiosen?“**

Ich glaube: ja! Wenn auch nicht auf alle Zeiten hinaus, so

dürfen wir, wie man noch an dem Begriff der Psychose, der functionellen Neurosen überhaupt, der Angioneurosen festhält, auch vorläufig gewisse Symptome nervöser Art als Neurangiose bezeichnen. Wie wir die Angioneurose, die doch nur ein Symptom bei einem Neurastheniker, psychisch Kranken etc. ist, als ein bestimmtes Syndrom, auffassen und das betreffende Erythem, die Hyperhidrosis, die Parästhesie unter den Begriff der Angioneurose registriren, so dürfen wir auch sicher eine gewisse Neuralgie, Muskelschwäche, eine Parästhesie bei einem Herzkranken, einem Arteriosklerotiker, einem „Gichtiker", Anämischen, Nervösen als Neurangiose bezeichnen, wenn sie der locale Ausdruck einer Hautcirculationsstörung ist von vorübergehendem Charakter bei einer dem mehr oder weniger — wie es bei der Angioneurose z. B. die Neurasthenie sein kann — ausgesprochenen Grundleiden entsprechenden Neigung zu solchen Zuständen. Denn wesentlich muss dieser Punkt sein, um die Symptome unter einem Gesichtspunkt zusammenfassen zu dürfen: Wie bei der Angioneurose eine gewisse Beeinflussbarkeit des Blutdrucks oder eine gewisse reizbare Schwäche des sympathischen und allgemeinen Nervensystems vorausgesetzt werden kann oder beides, so mag für die Neurangiose ein bestehendes Gefäss-, Herzleiden mässiger Art die Disposition zu der primären Circulationsstörung im Blutgefäss des Nerven schaffen, eine bestehende neuropathische Disposition die Thatsache oder den Grad des Ausdrucks des nervösen Symptoms erklären. Wir werden daher sagen können: Eine Störung der Blutcirculation, z. B. bei Bewegungen, bei Ruhe, bei Witterungswechsel etc. würde bei dem und jenem Neurastheniker nicht dieses und jenes vorübergehende nervöse Symptom machen, wenn er nicht durch seine Arteriosklerose zu einer zu mangelhaften Blutcirculation in seinen kleinen Nervengefässen neigen würde, oder dieser und jener Arteriosklerotiker würde bei einer leichten Circulationsstörung, die vielleicht seine Nervengefässe erreicht, nicht die und die Nervensymptome zeigen, wenn er nicht Neurastheniker wäre. Wenn es erlaubt ist, dem Begriff der Neuropathie die Angiopathie gegenüberzustellen, so liesse sich also der Vorgang der Neurangiose dahin charakterisiren: Auf äussere oder innere Ursachen zurückführbare Blutdruckschwankungen allgemeiner oder localer Art können durch Beeinflussung der Circulation in den Nervengefässen bei angio- und neuropathisch Belasteten Nervensymptome vorübergehend hervorrufen.

Welche **Symptome** gehören nun hierher? Meistens wird es sich um Schmerzen handeln, Schmerzanfälle, die aber, wie des Genaueren betont, nicht im Sinne der „vasculären Schmerzen" Nothnagel's aufzufassen wären. Vor Allem würden hierher zu rechnen sein eine

grosse Anzahl von Neuralgien: offenkundig solche, welche schon bisher mit Circulationsstörungen in Verbindung gebracht wurden: die ausstrahlenden linksseitigen Armneuralgien bei Herz-, Aortenaffectionen, ebenso manche nach der Hals- und Nackengegend sich ausdehnende, in Folge ähnlicher Ursachen; die neuralgischen Schmerzen bei Phlebektasien, Varicen, soweit nicht ausgesprochen entzündliche Affectionen (Phlebitis, Ulcera etc.) schon neuritische Processe annehmen lassen; ferner manche Neuralgien bei Schwangeren, wenigstens der Arme, wo eine Pathogenese durch Druck ausgeschlossen werden kann; Neuralgien innerer Organe bei Circulationsstörungen periodischer Art, z. B. auf der Höhe der Verdauung entstehende Schmerzen in der Magengegend, Intercostal-, Rückengegend; Neuralgien die sich an die Füllungszustände einer Varicocele anschliessen, wie ich sie auch ohne Varicocele in der Unterbauchgegend lange Zeit nach schweren Influenzaanfällen, die mit Störungen der Herzmuskelthätigkeit complicirt waren, mehrfach beobachten konnte. Es gehören dahin auch vielleicht ein Theil der Arbeitsneurosen, soweit sie mit Schmerzen, functioneller Ermüdung, Parästhesien und nicht mit Lähmungen einhergehen. Nicht ausgeschlossen ist auch das Symptom des intermittirenden Hinkens, worauf später noch zurückgekommen wird.

Wenn ich die Bedeutung der Blutcirculation im Nerven für das Entstehen der Neuralgie, besonders ihres specifischen Symptoms, des anfallsweisen Auftretens in dieser Weise hervorgehoben habe, so weiss ich, dass ich an Stelle der Unmöglichkeit, die Neuralgie bis heute in ihrer Pathogenese zu fixiren, nicht etwa jetzt für jede Neuralgie diese Erklärungsmöglichkeit in Anspruch nehmen darf; aber ich glaube, dass man auf Grund vorstehender, besonders der anatomisch-physiologischen Verhältnisse für fernere Untersuchungen über eine eventuelle „Anatomie der Neuralgie" als wesentliche Grundlage postuliren darf, dass der periphere Nerv — ähnlich wie schon bisher immer das centrale Nervensystem — nicht nur als solcher, sondern vor Allem im Zusammenhang mit den ihn versorgenden Blutgefässen, den grossen Stämmen und vor Allem seinen eigenen kleinen Arterien und Venen genau untersucht wird.

Alle sogenannten functionellen Erkrankungen, von den Psychosen bis zu den Angioneurosen und Neurangiosen, werden ja wohl mit der Zeit an Terrain verlieren, je weiter die Klinik durch den Anatomen und den pathologischen Anatomen gefördert wird. Dass gerade in der Neurologie der Kliniker dem pathologischen Anatomen, der Physiologe dem Anatomen vorangeeilt ist, ist freilich eine Thatsache. Dieselbe berechtigt aber auch, solange eine noch viel feinere Untersuchung der

peripheren Nerven, die über die Vorgänge der klinischen Beobachtung aufklären kann, nicht möglich ist, solange nicht gewissermassen statt grob molecularer feine Atomveränderungen nachweisbar sind — wie es die Nissl'schen Beobachtungen an den Ganglienzellen zu ermöglichen scheinen — dass wir Symptome, die sich logischer Weise als in den Nerven entstanden erklären lassen, je nach ihrer klinischen Aehnlichkeit, nach der gleichen ursächlichen primären Entstehungsweise als Nervenerkrankungen sui generis auffassen, wie dies schon lange mit der „functionellen Neurose" geschieht; alles dies natürlich mit der mehrfach schon hervorgehobenen Beschränkung, dass es sich um anfallsweise, also vorübergehend auftretende Erscheinungen handelt auf Grund einer angeboren, erworbenenen, dauernden oder zeitlich beschränkten (heilbaren) Disposition.

Nicht seltene, merkwürdige Fälle, keine Raritäten und Unica sollen die Typen für das Symptom der Neurangiose sein, sondern viele alltägliche Klagen der beschriebenen Art bei dazu veranlagten Individuen; zur Illustration Krankengeschichten beizufügen, würde ermüdend, wenig interessant sein. Jeder wird bei sorgfältiger Analyse seiner „Krankheitsfälle" sich gestehen müssen, oft eigentlich keine Diagnose stellen zu können, nicht zu wissen, woher eigentlich jener Schmerz immer kommt, der vielleicht rasch und längst wieder vergangen ist. Und da, glaube ich, dürfen die Gesichtspunkte alle in Frage kommen: Ist es nicht möglich, dass nur aus diesem und jenem Grund herbeigeführte Circulationsstörungen auf dieser und jener Basis den Nerven local oder in seinem ganzen Verlauf beeinflussen? und der „nervöse", „rheumatische" Schmerz ist nicht mehr so dunkel; die Parästhesie ist nicht eine ursprünglich nervöse, sondern eine ursprüngliche Störung der Blutcirculation. Natürlich ist ja nicht ausgeschlossen, dass sich Angioneurose und Neurangiose in einem gewissen Circulus vitiosus befinden, mit anderen Worten, es kann auch Neurangiosen des N. sympathicus geben, wo dann der durch die Angiose gereizte oder gelähmte Sympathicus zur Angioneurose weiter führt, natürlich in einem anderen Gebiet, als die primäre Gefässstörung begann, oder es kann Angioneurosen geben, wo das erweiterte oder verengte Gefäss zur Angiose (Neurangiose) des Nerven führt: das wären die Fälle, wo Angioneurosen mit Schmerzen verbunden sind, was ja eigentlich in dem ursprünglichen Begriff der vasomotorischen Neurose nicht enthalten ist.

Doch mit diesen Betrachtungen soll weniger schon eine bestimmte Aufstellung von Combinationen gemacht, als darauf hingewiesen werden, in welcher complicirten Weise sich unsere Vorstellungen über Beeinflussung von Circulation und peripherem Nervensystem und deren gegen-

seitige Abhängigkeit ausdenken lassen und welche Wege mancher Analysirungsversuch irgend eines subjectiven Nervensymptoms gehen kann und darf.

Wie zweifelhafte, auf Grund der objectiven Untersuchung nicht erklärliche Symptome, speciell Schmerzen auf diese Weise ihre Interpretation finden können, will ich aber an einigen Beispielen zeigen.

Ein 76jähriger Herr, bisher meist sehr gesund, klagt 1—2 Jahre über eigenthümliche Schmerzanfälle, welche besonders Morgens mit dem Verlassen des Bettes auftreten, oft schon mit dem ersten Erwachen, um sich nach einiger Zeit ($^1/_2$—1 Stunde) wieder zu verlieren. Sie werden localisirt im Rücken, der linken Seite des Epigastrium und ins ganze Becken ausstrahlend. Patient machte dann eine Influenzabronchitis durch, nach welcher die Herzthätigkeit nachliess und sich unter Entwicklung von Oedemen, Hydrothorax schwere Circulationserscheinungen einstellten, die zum Tode führten. Bei der Section fand sich kaum deutliches Atherom der Brustaorta, keines der Coronararterie, dagegen ein riesiger Verkalkungszustand der ganzen Aorta abdominalis und Iliacae communes, so dass diese Gefässe zusammenhängend wie ein dürrer gegabelter Holzast aus dem sonst entleerten Abdomen herausgehebelt werden konnten. Da zur Zeit der Schmerzanfälle — vor der Influenzaerkrankung — keinerlei wesentliche Anomalien der inneren Organe, des Bauches, der Nieren etc. gefunden werden konnten, ist nun kein Zweifel, dass der Sectionsbefund die Antwort giebt, dass die hochgradige Beschränkung der Elasticität dieser grossen Gefässe, die sonst unter Tags, sogar in den Beinen, keine Beschwerden gemacht hatten, beim Uebergang von Ruhe in die Bewegung am frühen Morgen in den Kreislauf gewisser Nervengebiete (Intercostal-, Lumbalnerven) so wenig Blut zunächst bringen konnte — das nach anderen mechanisch günstigeren Punkten (Beinen) verlangt wurde —, dass ein vorübergehender Reizzustand der betreffenden Nervengebiete die subjectiven Schmerzen machte.

Freilich kommt auch in solchen Fällen wieder die venöse Stase in Betracht, die zu den als Rhachialgie bezeichneten Rückenschmerzen führt. Bernhard[13]) führt dieses Symptomenbild an und erklärt es einerseits durch den Reichthum des Wirbelkanals an Venen und andererseits an feinen Auskleidungen mit sensiblen Nerven, wie sie Luschka nachgewiesen haben soll. — Doch scheint mir in unserem Falle die Erklärung durch die arterielle Störung einleuchtender.

Ein ähnlicher Fall, dessen Träger freilich vorläufig noch in sonst bestem Wohlbefinden und gutem Kräftezustand lebt, ist meiner Ansicht nach klinisch zur Neurangiose zu rechnen.

Es handelt sich um einen 73jährigen Herrn, welcher seit ca. 7—8 Jahren an anfänglich mehr als „unbehagliches Gefühl“, nach und nach aber sich als exquisites Schmerzgefühl geltend machenden, anfallsweise auftretenden Beschwerden leidet. Dieselben wurden theils in der Magengegend, theils nach der linken, selten nacht der rechten

Costalgegend und schliesslich ganz besonders nach dem Rücken geklagt, hier sowohl zwischen den Schulterblättern, als tiefer gegen die Nierengegend zu.

In den ersten Jahren hauptsächlich nach der Mittagsmahlzeit, in den letzten auch in den Vormittagsstunden, neuerdings auch Nachts auftretend, haben die Schmerzen am meisten den Charakter einer nicht sehr intensiven, aber durch ihre häufige Wiederkehr doch quälenden Neuralgie. Sie schliessen sich an an jede intensivere Beeinflussung der intraabdominalen (gastrischen und intestinalen) Blutcirculation: Mahlzeiten, rasches Gehen, vorübergehende Obstipation, starke psychische Erregung, allgemeine körperliche Ueberanstrengung etc. Bei dem sonst für seine Jahre sehr elastischen gesunden Herrn besteht ausser einer allerdings auffallenden Bradycardie (Puls 45—55) keine Anomalie am Herzen, nicht einmal eine äusserlich nachweisbare Arteriosklerose (kein Arcus senilis, weiche Arterien, nicht gespannter Puls) auch sonstige innere Organe gesund, kein Zucker.

Gerade in Kenntniss des Befundes bei dem ersten Kranken glaube ich doch bei diesem Kranken eine Degeneration der Bauchgefässe annehmen zu sollen, auf Grund welcher unter Verhältnissen, die die Circulation mehr in Anspruch nehmen, eine Beeinflussung der dann ungenügend oder zu intensiv mit Blut versorgten intercostalen, abdominellen Nerven (und der Plexus) sich geltend macht: es entstehen anfallsweise auftretende nervöse Erregungen, die neurotischen Symptome der Neurangiose.

Typischer fast in seiner Entstehung war ein dritter Fall, wo ein 37jähriger Kaufmann, der vor etwa 8 Jahren eine zweifelhafte Lues (Ulcus ohne secundäre Symptome) durchgemacht hatte, an einer rechtsseitigen Intercostalneuralgie erkrankt, entsprechend dem (3.) 4. und 5. Intercostalraum. Das Merkwürdige an den offenbar recht intensiven Schmerzanfällen war, dass sie in Bettruhe absolut latent, sofort beim Aufstehen und bei einigem Gehen nach ruhigem Sitzen sich einstellten; Antirheumatica, Jod äusserlich, Galvanisation ohne jeden Erfolg. Keine Influenza vorausgehend. Die genannten Erscheinungen legten mir die genaue Beobachtung des Circulationsapparates nahe; innerhalb weniger Wochen nach dem Beginn der Neuralgie ergaben sich die offenkundigen Symptome einer Aortitis resp. Aneurysma incipiens, über dessen Diagnose Anfang Mai 1899 (die Neuralgie begann Ende Februar 1899) kein Zweifel mehr war: ein anfangs leises diastolisches Geräusch, eine sich deutlich entwickelnde Dämpfung rechts von und auf dem Manubrium sterni, in deren Bereich nun eine auffallende sicht- und fühlbare Pulsation in den entsprechenden zwei Intercostalräumen sich sozusagen unter den Augen des Beobachters entwickelte trotz Jod. Nauheim, Schmiercur, Ruhe, später Gelatineinjectionen haben vielleicht den wohl bestehenden Stillstand mit veranlasst; bis jetzt, Juli 1900, ist keine wesentliche objective Besserung eingetreten. Wohl aber haben schon im Herbst 1899 die neuralgiformen Schmerzen ganz aufgehört, nachdem sich in dieser Beziehung speciell in Nauheim eine allmähliche Besserung vorbereitet hatte.

Eine beginnende, sich entwickelnde acute Affection der Aorta führt zu einem Dehnungszustande dieses grossen Gefässes. Es kann angenommen werden, dass unter dem Einfluss dadurch bedingter Circulationsänderungen bei der geringsten Steigerung des Blutdrucks — es waren nicht nur die Lageveränderungen schuld — die Blutversorgung der intercostalen Nervenstämme an irgend einer Stelle ihres Bereiches (auch Abknickungserscheinungen sind nicht auszuschliessen, die vorübergehend auftreten) gestört wird und so der Intercostalschmerz vorübergehend entsteht. Dass nach Entwicklung des definitiven Zustandes (Aneurysma) die Schmerzen aufhörten, kann beweisen, dass sich eine allmähliche Anpassung, auch Verschiebung der mechanischen Verhältnisse, auch Collateralenbildung feinster Art hat ermöglichen lassen. Gegen die vasculäre Theorie Nothnagel's spricht übrigens gerade dieser Fall, wo locale Schmerzen am Ort der acuten Entstehung ganz fehlten.

Ich bin mir bewusst, gerade mit diesen Fällen zu beweisen, dass hier ursprünglich organische Gefässveränderungen zu den neuralgiformen Zuständen führen; doch ist als die directe Ursache des Nervenreizes doch wohl aufzufassen die functionelle Circulationsstörung in den Vasa nervorum des betreffenden Nervengebietes während der Dauer des Schmerzzustandes. Allzu streng, glaube ich, braucht man auch z. B. zwischen primärer functioneller Gefässanomalie und secundärem Reizzustand des Nerven (Neurangiose) und dem anderen Syndrom, primärem Nervenreiz und secundärer Gefässreaction (Angioneurose), nicht zu trennen; freilich fielen für die Neurangiose alle die disponirenden und theilweise in allererster Instanz verursachenden, z. B. arteriosklerotischen, aber überhaupt alle Gefässveränderungen weg, weil sie für uns nachweisbar sind, während wohl zu Gunsten der Casuistik der Angioneurosen die dem Alter, der Constitutionsstörung entsprechenden neurogenen Anomalien noch nicht nachgewiesen werden können. Oder liegt es in der Natur nicht begründet, dass es ebenso wahrscheinlich auch analoge Veränderungen am peripheren, sympathischen und centralen Nervensystem giebt, wie sie sich grob nachweisbar theilweise am Gefässsystem entwickeln: eine Sklerose oder Degeneration der Nerven durch Alter, unter Constitutionsanomalien (Gicht, Diabetes etc.), ohne dass sie unter das Gebiet der Neuritis gehören.

Gerade, wo es sich um eine klinische Feststellung handeln soll, besteht aus diesen Gründen ein Recht zu sagen: Bei der Angioneurose bestehen Anomalien des Gefässapparates vorübergehender Art, ohne dass dieser wesentlich erkrankt zu sein braucht, unter dem Einfluss eines nervösen Reizes; bei der Neurangiose sind

offenkundig Symptome seitens der peripheren Nerven, ohne dass diese wesentlich erkrankt zu sein brauchen, unter dem Einfluss eines circulatorischen Reizes. Logischer wäre es freilich überhaupt vielleicht, dass man in allen diesen Vorgängen nur Symptome sehen würde und, was man als Angioneurose bezeichnet, als neurangiotisches Symptom, was als Neurangiose, als angioneurotisches Symptom benennen würde.

Nicht ohne Grund bin ich mehrmals auf das Bild des „intermittirenden Hinkens“ eingegangen; hier ist nach Ansicht aller Autoren eine unzweifelhaft primäre Erkrankung der Blutgefässe (Arterien und Venen) inclusive derjenigen der Nerven (auch Muskeln) nachgewiesen. Selten und nur in den vorgeschrittensten Fällen ist eine gröbere Degeneration der Nerven nachweisbar. In Ruhe ist im Wesentlichen normales subjectives Empfinden bestätigt; sobald mehr oder weniger lange gegangen resp. bewegt wird, treten Schmerzen, schmerzhafte Empfindungen verschiedenster Art auf, welche logischer Weise sich eigentlich nur — sofern die Degeneration der Gefässe überhaupt etwas damit zu thun hat — aus der Einwirkung der mangelhaften Blutzufuhr zu Nerven und Muskeln erklären lassen; es könnte sich also gerade hier um eine Neurangiose (resp. Myangiose) handeln. Wenn ich schon weiter oben auch mit Rücksicht auf die venöse Circulation in Muskel und Nerv auf die eventuelle Mitinanspruchnahme des Blutrückflusses bei der Betrachtung dieses pathologischen Bildes hingewiesen habe, so ist dies unter dem Gesichtspunkt geschehen, dass, wo die arterielle Blutzufuhr beschränkt ist, unbedingt auch Störungen in dem venösen Rückflusssystem sich einstellen müssen; denn dieses ist doch gewöhnlich nicht nur nicht der arteriellen Stenose entsprechend verengt, sondern gerade den betreffenden Krankheitszuständen, dem Alter etc. entsprechend eher zu Dilatationen geneigt. Wenn man dabei bedenkt, dass die arterielle Blutversorgung des Muskels eine besonders reichliche ist, also bei einem Zustand der Arterien, wo der Nerv schon zu wenig Blut erhält, noch immerhin genügend mit Blut versorgt ist, so ergiebt sich dabei als Consequenz für den venösen Rückfluss, dass Folgendes zu erwarten ist:

Wenn der Muskel arbeitet, fliesst ihm mehr Blut zu; dementsprechend fliesst eine reichliche Menge Blut durch die Muskelvenen zurück; diese in Collateralanastomose mit den Nervenvenen. suchen das Nervenvenenblut mitzureissen (entraînent); dieses ist aber sehr spärlich, da aus den Arterien zu wenig Blut in die verhältnissmässig engen Nervenarterien gelangt. Dieser Zustand, summirt auf eine Reihe von Bewegungen, macht eine momentane Ernährungsstörung im Nerv, nach und nach auch im Muskel, der ja schliesslich auch keine normalen

Blutmengen erhält, geltend, der Patient bekommt Schmerzen und muss das Gehen einstellen oder mit dem betreffenden Bein zunächst hinken. In der Ruhe gleicht sich Circulation und Nervenernährung wieder aus und das Spiel kann von Neuem beginnen. Dieser theoretischen Auffassung, welche auf Grund der geschilderten anatomisch-physiologischen Verhältnisse berechtigt erscheint, spricht die Praxis der Thatsachen nicht entgegen. Ein Beweis für die Theorie würde im Gegentheil in Vielem zu sehen sein, und in Manchem, was die Theorie sagt, die beste Erklärung für die Praxis.

In diesem Hinblick sollen zwei Fälle von Claudication intermittente Erwähnung finden, die ich im letzten halben Jahre zu beobachten Gelegenheit hatte.

Ein 44jähriger Philologe, vor ca. 20 Jahre luetisch (Ulcus, secundär, Schmiercur), hatte schon vor 15 Jahren eine langdauernde rechtsseitige „Ischias", die erst durch Bindeneinwicklung des Beines sich besserte und unter Jodbehandlung verschwand. Seit einer längeren Fusstour im Herbst 1899 klagte Patient über das exquisite Symptom des intermittirenden Hinkens, das so typisch geschildert wurde, dass ich hier auf die Darstellung der charakteristischen Klagen verzichte. Es fand sich bei sehr schwachem Puls in der Arteria poplitea (deutlicher Cruralpuls!) absolute Pulslosigkeit der rechten A. tib. post. und Art. dors. pedis. Nach und nach ist unter Jodbehandlung, Fussbädern (von Galvanisation und galvanischen Fussbädern musste aus äusseren Gründen Abstand genommen werden) Besserung eingetreten, so dass Patient jetzt reichlich $1\frac{1}{2}$ Stunden ohne Stock gehen kann, nachdem er im Herbst kaum 15—20 Minuten ohne Stock bewältigen konnte. Zur Zeit ohne Zeichen von Lues.

Der Fall bietet, ausser dass schon vor 15 Jahren vielleicht eine ähnliche Affection vorlag, welche als Folge der 5 Jahre vorher acquirirten Lues, möglicher Weise als acute Endarteriitis luetica epicritisirt werden kann, nichts Besonderes dar, was nicht alles in Erb's Arbeit aufs Sorgfältigste dargelegt ist. Nur auf den einen Punkt will ich noch eingehen, dass nämlich Einwicklung des Beins mit einer Tricotbinde unbedingte Erleichterung bringt, ohne dass äusserlich nachweisbare Varicen oder sonst Venenektasien und Stauungssymptome da sind. Wo an sich der Blutzufluss in eine Extremität gering ist und Bindeneinwicklung von der Peripherie her exquisite Erleichterung bringt, glaube ich, dass die Wirkung der Binde auf dem begünstigten Venenrückfluss beruht, und wenn eine solche Wirkung hier bei der Dysbasia intermittens endarteriitica möglich ist, so spielt eben bei dieser Affection auch die venöse Stase eine wichtige Rolle.

Anders bei dem zweiten Kranken, einem 63jährigen Privatgelehrten, der schon Jahre lang leidend (leichte Albuminurie, Cor. debile, Neurasthenie, Hypochondrie), seit stark einem Jahre an „Ischias" leidet. Ich

sah denselben zuerst März 1900 und fand bei noch gut erhaltenem Puls in beiden Aa. crurales kaum deutlichen Puls in der rechten A. poplitea, keinen Puls in der linken A. poplitea und in allen Fussarterien rechts und links. Dabei besteht exquisite Dysbasia intermittens, aber nur links; nirgends finden sich ausgesprochene Phlebektasien, aber entschieden myocarditische Erscheinungen mit sehr labilem Puls; zur Zeit Spuren Albumen im Harn, kein Zucker. Schmerzen werden zeitweise auch Nachts geklagt.

Warum treten hier, bei ähnlichem objectivem Befund rechts, daselbst keine Schmerzen auf? Das lässt sich erklären mit der Thatsache, dass es bei näherem Nachsuchen überhaupt doch auch vorkommen wird, dass solche Pulslosigkeiten vorläufig ohne bewusste Erscheinungen bleiben; aber ausserdem ist es naheliegend, dass, wo beide Extremitäten (untere) erkrankt sind, die schwächer afficirte nicht als krank imponiren wird, weil sie beim Gehen, wo beide Beine im Allgemeinen gleichmässig in Anspruch genommen werden, noch beschwerdelos functioniren kann zu einem Zeitpunkt, wo die kränkere schon „versagt"; vielleicht würde jene, wenn der Kranke nicht zur Ruhe gezwungen würde, bald auch ihre Schwäche zu erkennen geben. Den Versuch, diese Annahme durch einseitige stärkere Bewegung mit dem rechten „besseren" Bein vielleicht beweisen zu können, habe ich leider unterlassen; ich werde ihn natürlich nachzuholen suchen. Dieser Kranke hält eine Binde gar nicht aus, sie verschlimmert seinen Zustand.

Warum wird nun der eine Patient mit der gleichen und durch gleiche primäre Ursache entstandenen Erkrankung eine Wicklung vertragen, der andere nicht? Der erste Kranke ist der uncomplicirte Fall, einseitig, localisirter und mit guter Herzthätigkeit; er beweist durch die günstige Wirkung der Binde, dass bei ihm der gestörte venöse Rückfluss die Beschwerde verursacht und nicht der Umstand, dass zu wenig Blut durch die Arterien in Nerven- und Muskelgefässe kommt, er fühlt sich mit der blutrückflussbegünstigenden Binde wohler.

Der zweite mit schwacher Herzthätigkeit büsst bei der Einwicklung eher noch zufliessende Blutmengen ein und die mögliche Erleichterung des Rückflusses wird von jenem Nachtheil überwogen.

Wenn ich mit diesen beiden Fällen die Dysbasia intermittens als eine Art der Neurangiose hingestellt habe, so will ich es nicht thun, ohne auch auf eine dem Praktiker häufig geklagte Erscheinung hinzuweisen: Herzkranke, Anämische, Nervöse, Leute mit viel sitzender, auch ruhig stehender Lebensweise, Individuen mit ektatischen Beingefässen klagen oft darüber, dass sie, namentlich leicht bei starker Hitze, andere gerade bei Kälte, vor Allem viele am Abend Parästhesien in den Füssen bekommen, auch ohne dass ein äusserer Druck, z. B. des

Stiefels wirkt; vor Allem aber beklagen sich solche Personen oft über die Unfähigkeit, längere Zeit in derselben Stellung zu verharren, wenn sie stehen; sie müssen von Zeit zu Zeit hin und her gehen, das Bein heben, es stärker bewegen, gewissermassen die träge Circulation in Gang setzen, sonst treten Schmerzen auf, ein Gefühl der Anschwellung, Parästhesien etc.

Ich glaube, man ist berechtigt, diese Störung als Dysstasia intermittens neurangiotica zu bezeichnen, wobei jedenfalls der träge Blutrückfluss die primäre Ursache ist, eine nach und nach eintretende Hyperämie in den Nerven und Muskeln.

Ob unter die „Neurangiose" die Akroparästhesien (Schultze-Nothnagel) gerechnet werden sollen, wäre zu überlegen. Dass sie bei Frauen, die besonders viel Handarbeit verrichten, mehr vorkommen, dass alle Finger betheiligt sind, dass nächtliche Anfälle auftreten — wo die Herzthätigkeit schwächer ist — spricht alles nicht gegen die Pathogenese der Akroparästhesie als durch Circulationsstörung in den distalsten Circulationsgebieten entstanden. Im Gegentheil Frankl-Hochwart erwähnt eine Thatsache, die für die Hypothese spricht, nämlich dass diejenigen Fälle, wo die Parästhesie durch Kälte erzeugt wird, gelindert werden, wenn man die Hände in warmes Wasser taucht, und umgekehrt. Die Wahrscheinlichkeit, dass die Wärme auf dem Wege der Gefässdilatation als Blutzuflussvermehrung wirkt, ist mindestens eine grosse und umgekehrt.

Ob die „Berger'chen[14]) Parästhesien", die peripheren Nervensymptome beim Morbus Basedowii hierher gehören, mag dahingestellt bleiben.

Am seltensten werden im Allgemeinen trophische Störungen sein, weil der vorübergehende Charakter der Circulationsstörungen einen zu kurzdauernden Einfluss auf den Nerven darstellt, um zum Ausdruck in der Ernährung der Gewebe, soweit sie vom Nervensystem abhängen, zu gelangen. Eher werden secretorische Anomalien bei der Neurangiose zu Tage treten können, deren sichere Pathogenese freilich als Ausdruck eines primären Nervenreizes gegenüber derjenigen als Folge einer z. B. zu intensiven Circulation (Hyperämie) schwer auseinander zu halten sein wird. Es kann z. B. darüber gestritten werden, ob die auf psychischer Basis entstehende „Schweisshand" auf die Erregung der Nervencentren direct oder auf den in der momentanen Erregung plötzlich gesteigerten Blutdruck zurückzuführen ist. Denn oft ist nicht nur die Hand in solchen Momenten in Transpiration.

Näher liegend ist es, wie schon erwähnt, diejenigen Arbeitsneurosen, wo die sensible Störung, eventuell auch leichte motorische (nicht Lähmungen, aber Zittern, sogar Krampf) nicht dauernd,

aber jeweils vorübergehend unmittelbar nach der Arbeit eintritt, zu dieser Neurangiose zu rechnen.

Denn dass Ermüdung eine Erscheinung zu intensiver, mehr oder weniger localer Circulation ist, dass speciell Ermüdungssymptome auf der Nichtfortschaffung der Verbrauchsstoffe beruhen, ist eine fast logische Consequenz der Physiologie der Arbeit. Dass in diesen Gebieten medicinischen Denkens der Circulus zwischen dem Blut und seiner Circulation und der Nervensubstanz das Entscheidende ist, wird nicht zu bestreiten sein; ebenso wenig, dass eine Störung in diesem Zusammenhang ein Circulus vitiosus wird, wo schwer festzustellen ist ob die primäre Ursache in der Blutflüssigkeit, der Blutcirculation oder im Nervengewebe liegt.

Deshalb ist es mehr eine vorläufige Entscheidung des subjectiven Gefühls, wenn man bei der Arbeit die Herzthätigkeit und in deren Folge die Blutcirculation für das in erster Linie Maassgebende hält; wenn also Schmerzen, welche z. B. in Folge von Ermüdung eintreten, als Folge des zu energischen Blutumlaufs und des eventuell local gestörten Stoffwechsels aufzufassen sind. Warum die Ermüdung rascher eintritt, das würde der Ausdruck der zeitlichen Disposition zur Arbeitsneurose sein. Man muss sich dabei vorstellen, dass die Ereignisse des gestörten Stoffwechsels ihrerseits secundär den Nerven reizen oder schwächen (den motorischen zum Krampf, zur Schwäche, den sensiblen zum Schmerz, zur Parästhesie), ohne ihn organisch zu lädiren.

Wann der Schmerz, die Parästhesie etc., kurz der neurotische Ausdruck der Angiose eintritt, das hängt von dem Widerstand ab, den die Nervensubstanz den reizenden, lähmenden Producten des abnormen Blutumlaufs und abnormen Stoffwechsels leistet, wenn, um mit Goldscheider[15]) zu sprechen, „der Gleichgewichtszustand gestört, die Neuronschwelle überschritten ist".

Diese vom gelegentlichen Beispiel der Arbeitsneurose entwickelte Theorie dürfte zugleich gewissermassen die Cellullarhumoralpathologie der Neurangiose überhaupt sein.

Functionelle Störungen haben meist ihre physiologischen Paradigmata: Was den vorübergehenden Zustand einer Hyperämie im Nerven illustrirt, wären gerade mit Hinweis auf die obigen Ausführungen diejenigen Schmerzen, die theils in den Muskeln, theils in den Nerven längs der Beine nach langen Märschen, besonders bei Ungeübten entstehen, also der auch beim Gesunden physiologische „Ermüdungsschmerz".

Das gesunde vage Hungergefühl beruht wohl auf einer durch die nach vollendeter Magenentleerung sich allmählich entwickelnde Anämie der Magenschleimhaut entstehenden Beeinflussung der anämisch

werdenden Vagusendigungen (NB. pathologisch als „neurasthenischer Hunger“ [Blenda[16])] zu noch intensiveren Vagussymptomen führend).

An der Grenze zwischen Physiologie und Pathologie stehen vielleicht die bei menstrueller Fluxion auch bei gesunden Frauen entstehenden Schmerzsymptome im Unterleib und in den Beinen; ebenso die bei manchen sonst schmerzfreien Personen, freilich oft neurasthenischen, bei Witterungswechsel auftretenden Schmerzen in den verschiedensten peripheren Nervenregionen; wenigstens glaubt Löwenfeld[17]), was ganz plausibel erscheint, „dass unter gewissen Witterungsverhältnissen die Behinderung der Feuchtigkeitsabgabe durch Haut und Lungen zu einer Retention von Flüssigkeit im Gefässsystem und damit auch zu localen Gefässerweiterungen führt, wodurch Schmerzen in gewissen Nervengebieten ausgelöst werden können“ — natürlich erst recht plausibel, wenn man diese Vorstellung auf die Einflüsse von Witterungswechsel überträgt, der dann begreiflicher Weise wesentliche Blutdruckschwankungen bedingen könnte.

Was die **Prognose** der Neurangiosen betrifft, so hängt dieselbe, wie die jedes Symptoms, natürlich von dem Grundcharakter des eventuellen Gefässleidens, der Widerstandskraft des Nervensystems, dem allgemeinen Gesundheitszustand ab, auch ob die Ursache, die Disposition überhaupt in der Constitution liegt oder vorübergehend ist.

Soweit die Circulationsanomalie eine von gewissen Ursachen hervorgerufene, vorübergehende ist, welche verschwindet, sobald die Ursache aufhört (gewisse Arbeitsneurosen), so ist sicher eine günstige Prognose zu stellen.

Beruht aber die Circulationsstörung auf Störung der Herzthätigkeit, so hängt die Voraussicht der Neurangiose lediglich von der Prognose dieser Grundursache ab, sofern nicht ausserdem locale Ursachen in Betracht kommen.

Bestehen Veränderungen an den Gefässen selbst, so richtet sich die Prognose der Angiose nach dem Grade der Veränderungen, der Ausdehnung, dem Charakter (Altersatherom, Arteriosklerose, luetische), ob die Veränderungen Neigung zum Fortschreiten haben oder nicht.

Maassgebend ist ferner natürlich der Zustand des allgemeinen Nervensystems; beim Hauptcontingent, das auch hier die neuropathische Belastung stellen wird — insofern bei nicht Neuropathischen dieselben Störungen des Blutumlaufs nicht dieselbe Reaction im peripheren Nerven erzeugen werden — hängt eben dann die Prognose von derjenigen der betreffenden Form der Neurasthenie ab.

Wenn freilich die directe oder indirecte Ursache der Circulationsstörungen eine deletäre ist, die zu dauernden Störungen in der

Blutcirculation in den Nerven führt, wenn schon eine obliterirende Endarteriolitis oder eine entsprechende anatomische Veränderung in den Venen der Nerven selbst eine blos vorübergehende functionelle Störung in diesem für die Neurangiose maassgebenden Gefässgebiet ausschliesst, so wird überhaupt aus der Neurangiose eine objective organische Erkrankung mehr oder weniger intensiver Art.

Es wird dann, wie bei der Angioneurose, wenn das Leiden zunimmt, keine Neurangiose (mehr) sein, keine Erscheinung, die wir das Recht haben als sui generis aufzufassen, sondern ein ständiger Schmerz, z. B. wird das Symptom einer organischen Erkrankung geworden sein.

Therapeutisch ist bezüglich der in Rede stehenden Störungen natürlich die Hauptindication in der Regulirung der gestörten Blutcirculation, resp. der Behandlung des zu Grunde liegenden Gefäss-, Nerven-, Allgemeinleidens zu sehen.

Wo Ueberanstrengung beschuldigt wird, muss Ruhe günstig wirken (Arbeitsneurosen); wo der Blutumlauf durch ungenügende Herzthätigkeit gestört ist, ist der Angriffspunkt da; wo arterielle Erkrankungen vorliegen, sind diesbezügliche Heilversuche angezeigt (Jod); bestehen venöse Stasen, besonders in den unteren Extremitäten, werden kinetische Uebungen, Bindenwicklungen, Massage (gerade diese daher auch bei manchen Neuralgien) am Platze sein. Elektricität wird auch der Indicatio morbi genügen können, wo eine neuropathische Disposition besteht; ebenso vor Allem hydrotherapeutische Maassnahmen mit lauem, heissem, kaltem Wasser, wie überhaupt, wo, wie z. B. beim „Kopfschmerz", nicht immer Anämie und Hyperämie unterschieden werden kann, sondirt, versucht werden muss; denn auch hier wird kein Zweifel sein, das aus dem therapeutischen Erfolg unter Umständen erst die Art der Störung vermuthet werden kann. Jedenfalls kann eine Behandlung der Neurangiose, z. B. bei einer beeinflussbaren Gefässerkrankung (luetischer oder anderer Art), durch das rechtzeitige Signal des Schmerzes auch zu einer, weil früh unternommen, erfolgreichen Behandlung jenes Gefässleidens werden, das ja, wenn erst schwere Störungen da sind, kaum mehr mit Glück in Angriff genommen werden wird.

Symptomatisch werden zur Linderung die Antirheumatica, Antineuralgica, hydrotherapeutische Applicationen, Elektricität etc. in Betracht kommen, am seltensten die Narcotica; bei manchen Fällen die Ausschaltung des den Schmerzzustand hervorrufenden auslösenden Momentes. —

Das Ergebniss vorstehender Ausführungen lässt sich in folgenden Sätzen zusammenfassen:

1. Die Anatomie der Blutversorgung des peripheren Nervensystems ist eine derartige, dass, so sehr allen Eventualitäten unter physiologischen Verhältnissen vorgebaut ist, pathologische Zustände in dem betreffenden Circulationsgebiete directe Folgen in der Function des betreffenden Nerven haben können.

2. Circulationsstörungen schwerer acuter Art (Thrombosen etc.) haben sofortige schwerste degenerative, solche chronischen Charakters nach und nach verschieden intensive, aber selten degenerative Processe am Nerven zur Folge.

3. Leichte dauernde Anomalien der Circulation können ohne Schaden am Nervensystem bleiben, ebenso schwere acute, welche nur von vorübergehender Wirkung auf den Blutumlauf sind.

4. Es giebt aber Circulationsstörungen vorübergehender Art, die sowohl bei sonst soweit nachweisbar gesundem Gefässapparat als auch bei nachweisbar krankem — ohne dass sonst wesentliche objective Folgeerscheinungen gestörter Circulation vorliegen (Oedeme etc.) — eine vorübergehende Schädigung am peripheren Nervensystem hervorrufen.

5. Solche vorübergehende Symptome gestörter Nerventhätigkeit als Folge vorübergehender Circulationsanomalie ohne anatomisch nachweisbare Veränderung sollen im Gegensatz zu den in pathologischem Sinne umgekehrt entstanden gedachten Angioneurosen unter dem Begriff der Neurangiosen zusammengefasst werden, wenn bei dem betreffenden Individuum eine als Disposition zu bezeichnende Neigung zu solchen Störungen besteht.

6. Bei der Entstehungsweise der betreffenden Erscheinungen ist nicht allein der arterielle, sondern in ganz besonderer Weise der venöse Kreislauf in seinem Einfluss auf den peripheren Nerven zu berücksichtigen.

7. Die Symptome der Neurangiose werden sich am meisten am sensiblen, selten am motorischen, vielleicht am secretorischen, wohl nie am trophischen Nerven zeigen können; sie sind specieller oder mehr vager Natur.

8. Physiologische Paradigmata lassen sich finden; pathologisch gehören dazu besonders mancherlei Neuralgien bei Kreislaufstörungen, manche sonst unter anderem Namen bezeichnete Neurosen, Sensibilitätsanomalien, vielleicht

auch die „Claudication*) intermittente" in ihren frühen Stadien, ebenso eine vielleicht als Dysstasia intermittens zu bezeichnende Störung.

9. Die Auffassung der Symptome der Neurangiose als solche ist besonders wichtig, weil Prognose und Therapie dadurch specielle Anhaltspunkte erhalten.

Wenn ich mit diesen Sätzen die vorstehenden Ausführungen beschliesse, so bin ich mir bewusst, nicht in Allem scharf abgegrenzt zu haben. Ich habe auf grob-anatomische Veränderungen an Gefässen und Nerven, auf leichtere Veränderungen eingehen müssen, um sie in Gegensatz stellen können zu denjenigen, wo solche fehlen; es sollte nachgewiesen werden, dass in den Gefässen Veränderungen bestehen können, ohne dass an den Nerven erhebliche Anomalien erheblicher Art gefunden werden. Und in allen Fällen können nervöse Symptome verschiedener Art entstehen, welche von den augenblicklich gestörten Circulationsverhältnissen abhängen. Die Symptome werden um so geringer sein, je normaler sonst das Blutgefässsystem ist, je normaler die nervöse Construction des Individiums (anatomisch und functionell genommen) ist, je besser die allgemeine Constitution.

Es kam darauf an zu zeigen: Es giebt vorübergehende Zustände am peripheren Nervensystem ohne vorläufig nachweisbare und mit unwahrscheinlich anatomischer Grundlage, welche abhängig sind vom Blutumlauf in den mehr oder weniger gesunden Blutgefässen und welche ihre Erklärung finden in den Blutcirculationsverhältnissen der peripherischen Nerven selbst. Theoretisch und praktisch vielleicht von nicht geringer Bedeutung, verdienen die behandelten Fragen weitere Berücksichtigung. Unvollständigkeit soll der gröbste Fehler dieser Ausführungen sein, Berufeneren dies Thema näher gelegt zu haben, sei der Hauptzweck.

Literatur.

1) Edinger, „Neue Theorie über die Ursachen einiger Nervenerkrankungen etc." Sammlg. klin. Vortr. N. F. 106. (1894).
2) Otto Zuckerkandl, Medic. Jahrb. Wien 1885. S. 272.
3) Quénu et Léjars, „Étude anatomique etc." Arch. de Neurol. Vol. XXIII.

*) Die Ausführungen Oppenheim's in der Julinummer dieser Zeitschrift über die Beziehungen des intermittirenden Hinkens zur neuropathischen Disposition und vasomotorischen Neurose kamen erst nach Schluss dieser Arbeit zur Kenntniss und konnten nicht mehr berücksichtigt werden.



4) Nothnagel, Vortrag, ref. Des douleurs vasculaires; la Sem. méd 1893. Nr. 66.
5) Laache, Zur Lehre von den Schmerzen vasculären Ursprungs. Deutsch. med. Woch. 1894. S. 301.
6) Goldflam, Ueber interm. Hinken. Deut. med. Woch. 1895. S. 587 ff.
7) Nothnagel, Zeitschr. f. klin. Med. XIX. 1891. S. 214.
8) Erb, W., Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde. XIII. — Daselbst Literatur.
9) Dogiel, „Ueber sensible Nervenendigungen in Herz u. Blutgefässen der Säugethiere". Arch. f. mikrosk. Anat. Bd. 52; ref. Jahresb. üb. Leist. u. Fortschr. d. Nervenkrankh. 1897. S. 754.
10) Lapinsky, „Ueber Veränderungen der Nerven bei acuter Störung der Blutzufuhr". Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkde. XV.
11) Derselbe, „Zur Frage d. Veränderungen d. peripheren Nerven bei chron. Erkrankg. der Gefässe der Extremitäten". Deutsche Zeitschr. f. Nervenheikde. XIII.
12) Murawiew, Sklerose d. Nervenstämme bei Gangraena spontanea. Medizinskoje Obosranje 1895.
13) Bernhard, Krankheiten der peripheren Nerven. Bd. II. 435.
14) Berger, Breslauer ärztl. Zeitschr. 1879.
15) Goldscheider, Bedeutung der Reize i. Licht d. Neurontheorie. Deutsche med. Wochenschr. 1897.
16) Benda, „Neurasthenischer Hunger". D. med. Wochenschr. 1898. S. 203.
17) Löwenfeld, Ueber Witterungsneurosen. D. med. Wochenschr. 1896. S. 93.

XXIII.

Kleine Mittheilung.

Aus der medicin. Universitätsklinik des Herrn Geh.-R. Prof. Dr. Erb.

Hysterischer Mutismus im Verlauf von Typhus abdominalis.

Von

Cand. med. Paul Gutmann.

Schon seit langer Zeit sind Sprachstörungen der mannigfaltigsten Art im Verlauf von Typhus abdominalis u. a. Infectionskrankheiten beschrieben worden.

Am häufigsten begegnen wir neben anderen schweren nervösen Erscheinungen Stimmbandlähmungen[1]), etwas seltener der Störung in der Articulation der Worte, der sogen. Dysarthrie[2]), und nur hier und da finden wir Fälle von Aphasie[3]) beschrieben.

In der Heidelberger Universitätsklinik wurde im vergangenen Jahr ein Fall von hysterischem Mutismus im Verlauf von Typhus abdominalis beobachtet. Da wir in der Literatur keinen ähnlichen Fall beschrieben finden, mag es vielleicht einiges Interesse erwecken, die Geschichte desselben in kurzen Worten wiederzugeben.

Unsere Patientin ist ein 7jähriges Fabrikarbeiterskind, das aus einer gesunden Familie stammt und in keiner Weise belastet ist. Von den Kinderkrankheiten ist sie verschont geblieben; in geistiger und körperlicher Beziehung hat sie sich gut entwickelt und stets ein gewecktes Wesen an den Tag gelegt.

Sie erkrankte bei einer Typhusepidemie, welche in ihrem Heimathsort ausbrach, unter schweren Allgemeinerscheinungen, geistiger und körperlicher Abgeschlagenheit, Müdigkeit, Kopfschmerzen, die von Fiebererscheinungen begleitet waren.

Status: Die Patientin ist ihrem Alter entsprechend entwickelt. Sie hat einen relativ guten Ernährungszustand; die Schleimhäute sind blass gefärbt, im Uebrigen zeigt sie keine Spuren von Anämie oder auch nur auffallender Blässe. Herz und Lungen bieten fast normalen Befund; auf letzteren finden sich einige Rasselgeräusche, die auf einen leichten Katarrh

1) Traube, Gesammelte Beiträge. Bd. 2.

2) Westphal, Archiv f. Psychiatrie. II, 2. 1882.

3) Kühn, Deutsches Archiv f. klin. Medicin. Bd. 34.

hinweisen. Das Abdomen ist mässig aufgetrieben, nirgends schmerzhaft. Ein Milztumor lässt sich percutorisch und palpatorisch nachweisen.

Nervensystem. Das Bewusstsein und die Sinne der Patientin sind nicht umnebelt; das Sensorium ist vollkommen frei. Jedoch tritt in ihrem Wesen eine gewisse Reizbarkeit und Verstimmtheit hervor, die sich darin äussert, dass sie, ohne einen ernsten Grund zu haben, zu weinen beginnt. Irgend welche motorischen Störungen, Parese oder Paralyse von Muskeln, einfaches Zittern oder allgemeine Convulsionen finden sich nicht. Die Sensibilität ist überall erhalten; an keiner Stelle lässt sich eine cutane Anästhesie oder Hyperästhesie nachweisen. Speciell ergiebt eine genaue Prüfung der Unterbauchgegend und der Wirbelsäule, dass keine Druckempfindlichkeit besteht. Soweit eine Prüfung des Gesichts und Gehörssinns möglich ist, erscheinen diese nicht verändert. Die Sprache zeigt keinerlei Störungen. Die Patientin giebt, wenn auch zögernd, mit klangvoller Stimme Antwort auf die an sie gerichteten Fragen.

Körpertemperatur beträgt 40,2°. Der Puls ist voll, regelmässig, frequent. 120 Schläge. Der Urin ist trübe, sauer, frei von Albumen. Der Stuhl ist dünn. Die Patientin ist in der Lage, Harn und Stuhl zu halten.

Krankheitsverlauf. In den ersten Krankheitstagen zeigt die Pat. noch keine Aenderung in ihrem psychischen Verhalten. Die Fiebercurve hat das dem Höhestadium der Krankheit entsprechende Bild, den Charakter der „Febris continua“. Die tieferen Temperaturen (39—39,5°) fallen in die Morgen-, die höheren (40—40,5°) in die Abendstunden.

Am 9. Krankheitstag ist die Pat. zum ersten Mal benommen. Sie reagirt zwar auf Anrufen und Fragen, streckt die Zunge heraus und macht bei der Nahrungsaufnahme keine Schwierigkeiten, aber in ihrem ganzen Wesen tritt eine gewisse Theilnahmslosigkeit und Schlaffheit zu Tage. Anfangs spricht sie nur am Tage vor sich hin, in den folgenden Tagen beginnt die Kranke auch Nachts zu deliriren und in ihren Erzählungen an frühere Erlebnisse anzuknüpfen.

Unter der Einwirkung von Chinin wird die Pat. wieder ruhiger, und es verschwindet die Nachts hervorgetretene Benommenheit, aber in ihrem Wesen vollzieht sich eine eigenthümliche Wandlung:

Sobald der Arzt an ihr Bett tritt, schlägt sie die Augen nieder, ihr Gesicht röthet sich und wird glühend heiss. Sie ist vollkommen stumm und auf keine Weise zu bewegen, an sie gerichtete Fragen zu beantworten; sie macht nicht einmal den Versuch zu sprechen, da Lippen und Zunge unbeweglich bleiben. Alle Versprechungen, sie würde eine hübsche Puppe oder ihre Lieblingsspeise erhalten, wenn sie einmal antworte, machen keinen Eindruck auf sie. Redet man ihr eindringlicher zu, so zeigt sich die im Status erwähnte Reizbarkeit; die Patientin beginnt laut zu weinen. — Dabei versteht sie alle zu ihr gesprochenen Worte, fordert man sie auf, bestimmte Gegenstände zu zeigen, bestimmte Handlungen zu verrichten, so befolgt sie die Befehle in richtiger Weise. — Man könnte vielleicht glauben, dass die ungewohnte Umgebung und der Verkehr mit den ihr fremden Personen ihr Schweigsamkeit veranlassten, aber auch mit ihrer Mutter und Grossmutter, welche in den nebenstehenden Betten liegen, wechselt sie kein Wort; überdies hat sie ja in den ersten Tagen ihres Aufenthalts in der Klinik stets gesprochen.

Die übrigen Körperfunctionen sind nicht gestört; das Schlucken erfolgt

in normaler Weise. Die Zunge wird gerade herausgestreckt, die Extremitäten zeigen keine Lähmungserscheinungen.

In dem Zustand der völligen Stummheit bei Verständniss der zu ihr gesprochenen Worte verharrt sie, während die Entfieberung vor sich geht.

Nach kurzer Zeit beginnt der typhöse Krankheitsprocess von Neuem; die Temperatur steigt bis auf 40° an und zeigt Schwankungen von 2—3°. — In dem psychischen Verhalten der Pat. tritt keine Aenderung ein. Das auf eine schwere Intoxication hindeutende Recidiv ruft weder Delirien noch einen soporösen Zustand noch die bei Kindern häufigen Convulsionen hervor. Man könnte vielleicht an eine geringe Benommenheit denken, weil die Pat. den Stuhl unter sich gehen lässt. Dies ist jedoch darauf zurückzuführen, dass sie ihre Wärterin nicht ruft, wenn sie Stuhldrang hat. Ihre Sprachlosigkeit geht so weit, dass sie nicht einmal durch Geschrei ihr Begehren nach einem Nachtstuhl auszudrücken vermag. — Sie reagirt auf alle äusseren Reize, nimmt Nahrung und Getränke auf; aber jede Aufforderung zu sprechen, beantwortet sie mit Weinen.

Am 58. Krankheitstag kehrt die Sprache plötzlich wieder. Die Wärterin bringt ihr heisse Milch. Wie die Patientin einen Schluck aus der Tasse trinkt, verbrennt sie sich den Mund und ruft plötzlich: „Au, ist die heiss." Nach diesen Worten bleibt sie wieder, wie bisher, vollständig stumm. Allmählich tritt die Periode der Defervescenz und der Abheilung ein. Am 63. Krankheitstag ist die Patientin völlig fieberfrei. Zum ersten Mal antwortet sie auf Fragen durch Nicken und Schütteln mit dem Kopf; sie blickt lebhafter und munterer um sich, ohne dass aber ein Wort oder Laut der Verwunderung oder Freude über ihre Lippen kommt. Sie beschmutzt nicht mehr die Bettunterlage, weil man ihr von Zeit zu Zeit das Nachtgeschirr reicht.

Nachdem die Pat. seit 8 Wochen mit kurzer Unterbrechung keinen Laut über ihre Lippen gebracht hat, erhält sie am 67. Krankheitstag auf suggestivem Wege die Sprache wieder. Man bringt den faradischen Apparat an ihr Bett und sagt zu ihr, sie könne sprechen, sobald der Apparat schnurre. Der Apparat wird in Gang gebracht, und damit spricht sie auch die Worte aus, die man ihr so oft vorgesprochen hatte: „Ich möchte einen Pfannkuchen haben."

Von nun ab besitzt die Pat. wieder volle Herrschaft über ihre Sprache; sie plaudert von selbst viel und giebt treffende Antworten auf die an sie gerichteten Fragen. — Zwei Tage darauf wird die Pat. völlig geheilt entlassen.

Resumé. Ueberblicken wir kurz den Krankheitsverlauf, so handelt es sich um ein 7jähriges Mädchen, das niemals von einem nervösen Leiden befallen war, noch in dieser Hinsicht belastet ist, im Verlauf des Typhus sehr einsilbig und am Anfang der 3. Krankheitswoche von einer vollständigen Sprachlosigkeit ergriffen wird. Dabei finden sich nicht die geringsten Bewusstseins- oder Sensibilitätsstörungen, noch auch Lähmungserscheinungen. Die Intelligenz und das Verständniss für die gesprochenen Worte bleiben erhalten. Nach 4 Wochen ist die Pat. fieberfrei, aber noch immer stumm. — Wenige Tage darauf befällt sie ein Recidiv; vorübergehend spricht sie einige Worte auf der Höhe der Krankheit, verstummt aber alsbald wieder und bietet dasselbe psychische Verhalten wie beim ersten Anfall. — Nachdem das Fieber abgefallen ist, wird die Sprachlosig-

keit durch Suggestion behoben, und die Pat. kann von nun an ohne jede Schwierigkeit sprechen.

Ein flüchtiger Blick auf die Zustände der Aphasie lehrt uns, dass es sich bei unserer Kranken weder um eine motorische noch amnestische Aphasie handelt.

Die motorisch Aphasischen [1]) geben sich die grösste Mühe zu sprechen, das Wort, welches sie sagen wollen, schwebt ihnen beständig vor, sie bewegen den Mund in der auffallendsten Weise, aber es kommen nur einzelne falsche Laute hervor. — Die amnestisch Aphasischen wissen genau, was sie sagen wollen, aber es fehlen ihnen die Worte. Dabei ist das Nachsprechen der Worte vollkommen erhalten, wenn die amnestische Aphasie für sich auftritt.

Ganz anders steht es mit unserer Kranken. Sie macht nicht den Versuch, zu sprechen, sie innervirt keinen Muskel, keinen Theil des Sprechapparates. Trotz aller Aufforderung zum Sprechen bewegt sie weder die Gesichtsmuskeln, noch die Zunge, noch die Kehlkopfmuskeln. Alle bei der Stimmgebung functionirenden Muskeln verharren in Ruhe, weil die Pat. unfähig ist, den Entschluss zum Sprechen zu fassen, die Antwort auf die an sie gerichteten Fragen in Worte zu fassen. Diese Entschlussunfähigkeit wird wohl durch ihr Verhalten beim Stuhllassen am klassischsten illustrirt. Lieber lässt sie den Stuhl unter sieh gehen und beschmutzt die Bettunterlage, als dass sie sich zu dem Entschluss aufrafft, ihrer Wärterin zu rufen.

Demnach handelt es sich bei unserer Kranken um völlige Stummheit, um totalen Mutismus.

Das plötzliche Verschwinden der Stummheit auf der Höhe der Krankheit unter der Einwirkung eines Schrecks, der prompte Erfolg der Suggestion in der Reconvalescenz weisen uns darauf hin, dass es sich um eine Störung handelt, welche in das Gebiet der ideogenen oder psychogenen Störungen gehört und identisch ist mit dem, was man „hysterischen Mutismus“ genannt hat.

Der hysterische Mutismus ist durch absolute Stummheit und gleichzeitige Stimmlosigkeit [2]) charakterisirt, ohne dass irgend ein anderes der Elemente der Sprachfähigkeit und der Mimik im Mindesten geschädigt wäre.

Die Kranken können jede Bewegung mit ihrer Zunge und ihren Lippen ausführen, sie können blasen und pfeifen wie ein Gesunder. Sie geben aber kein articulirtes Wort, keinen Schrei oder Geräusch von sich, selbst nicht mit leiser Stimme, ja noch mehr, sie ahmen die Sprachbewegungen, die man ihnen vormacht, nicht einmal nach. — Andererseits haben die hysterisch Stummen ihre Intelligenz behalten. Sie können Alles in sich aufnehmen, was sich ihrem Auge und Ohr bietet; sie können ihre Gedanken durch die Schrift Anderen mittheilen und durch die Mimik sich verständlich machen.

Meistens trifft man neben dem hysterischen Mutismus noch andere zum Bilde der Hysterie gehörende Stigmata: Einschränkung des Gesichtsfeldes, Hemianästhesie u. a. Jedoch giebt es auch Fälle, wo der Mutismus für

1) Strümpell, Lehrb. d. Path. u. Ther. Bd. III. 419.

2) Charcot, Leçons sur les maladies du système nerveux. Bd. III. — Poliklin. Vorträge. Bd. I. 1887—1888.



sich allein, als einziges Symptom der Hysterie auftritt. Sein Bild ist aber stets so eigenartig und charakteristisch, dass er, selbst wenn obige Begleiterscheinungen fehlen, ohne jede Mühe diagnosticirt werden kann.

Der Eintritt der hysterischen Stummheit ist in den meisten Fällen plötzlich und gewöhnlich die Folge eines psychischen Traumas, eines Aergers oder Schreckes. Bisweilen zeigen die Kranken nach einem hysterischen Anfall das Bild des hysterischen Mutismus. Schliesslich giebt es auch Fälle, wo er ohne nachweisbare äussere Veranlassung auftritt.

Die hysterische Stummheit ist in ihrem Verlauf und in ihrer Dauer ohne jede Regel und Maass; sie dauert bald nur Stunden und Tage lang, bald aber auch Monate und Jahre. Die Neigung, zu recidiviren, ist bei ihr in hohem Maasse vorhanden. — Im Zustand des Somnambulismus, welcher für die Aufnahme von Suggestionen einen besonders günstigen Boden abgiebt, kann man bei hysterischen Personen diese ganze so merkwürdige Erscheinungsreihe des hysterischen Mutismus auf das Getreueste künstlich hervorrufen, wenn man den Kranken suggerirt, dass sie nicht mehr sprechen können.

Wenn wir das Bild des hysterischen Mutismus, welches wir eben entworfen haben, mit dem vergleichen, das unsere Kranke bietet, so werden wir vollkommene Uebereinstimmung zwischen beiden finden.

Unsere Kranke kann jede Bewegung mit ihren Lippen und mit ihrer Zunge ausführen. Sie ist aber vollkommen stumm und stimmlos, sie giebt kein Wort, keinen Schrei, kein lautes Geräusch von sich, sie macht nicht den Versuch zu sprechen oder die Sprachbewegungen, die man ihr vormacht, nachzuahmen, weil sie unfähig ist, den Entschluss zum Sprechen zu fassen.

Andererseits besitzt sie das Maass von Intelligenz, welches man bei ihrem jugendlichen Alter erwarten kann. Sie erfasst die Bedeutung der zu ihr gesprochenen Worte und führt die ihr gegebenen Befehle richtig aus. — Wenn wir von dem lebhaften Gebärdespiel, auf das Charcot so grosses Gewicht legt, und von dem Bestreben der hysterisch Stummen, ihre Gedanken durch die Schrift mitzutheilen, bei unserer Kranken nichts bemerken, so dürfen wir uns darüber nicht wundern. Es ist eine ganz gewöhnliche Erscheinung [1]), dass Kinder im Verlauf des Typhus bald früher, bald später theilnahmsloser werden. Dass ein 7jähriges Mädchen nun gar ihre Gedanken sofort niederschreiben sollte, kann und darf man wohl auch nicht erwarten.

Der Mutismus ist bei unserer Kranken von keinen anderen Stigmata begleitet. Die obige Betrachtung hat uns gelehrt, dass der hysterische Mutismus zwar häufig gemeinsam mit anderen hysterischen Symptomen auftritt, dass er aber auch in manchen Fällen sich isolirt findet.

Auf der Höhe der Krankheit verschwindet der Mutismus plötzlich in sehr charakteristischer Weise. Wie die Patientin die heisse Milch trinkt, erschrickt sie so, dass sie ausruft: „Au, ist die heiss!" Unter der Einwirkung des Schrecks verschwindet die psychische Hemmung, die Kranke rafft sich auf zu dem Entschluss, zu sprechen. — Der Mutismus kehrt

1) Curschmann, Spec. Pathologie u. Therapie von Nothnagel. Ueber Unterleibstyphus. S. 315.



wieder, recidivirt und gleicht auch in dieser Beziehung dem oben entworfenen Bild.

In der Reconvalescenz erhält unsere Kranke durch psychische Behandlung die Sprache zurück. Sie zeigt die für die Hysterie „charakteristische Suggestibilität". Es gelingt bei ihr „die künstliche Hervorrufung eines von der Psyche abhängigen Zustandes durch Wachrufen der sich hierauf beziehenden Vorstellungen". Man sagt zu ihr, dass sie sprechen könne, wenn der faradische Apparat anfange zu schnarren. Als dieser zu schnarren beginnt, ist ihr der Muth zu einem Versuch gekommen, und der Versuch gelingt.

In dem Effect dieser psychischen Behandlung, die auf die moralische Kraft und Energie einzuwirken sucht, ist der letzte Prüfstein auf die Richtigkeit unserer Diagnose gegeben.

ENCYKLOPÄDIE

DER

HAUT- UND GESCHLECHTS-KRANKHEITEN

Herausgegeben

von

Professor Dr. **E. Lesser** in Berlin

Bearbeitet von

DR. H. APOLANT, BERLIN. PRIVATDOCENT DR. BARLOW, MÜNCHEN. DR. E. BEIER, LEIPZIG. DR. BLASCHKO BERLIN. DR. BRUHNS, BERLIN. DR. BUSCHKE, BERLIN. PROF. DR. CASPARY, KÖNIGSBERG. PROF. DR. FINGER, WIEN. PROF. DR. VON FREY, WÜRZBURG. PROF. DR. GREEFF, BERLIN. PRIMARARZT DR. HARTTUNG, BRESLAU. PROF. DR. HAVAS, BUDAPEST. DR. HELLER, BERLIN. OBERARZT DR. HERXHEIMER, FRANKFURT A. M. PROF. DR. HEYMANN, BERLIN. PROF. DR. JADASSOHN, BERN. PROF. DR. JANOWSKI, PRAG. PRIVATDOCENT DR. JANSEN, BERLIN. DR. MAX JOSEPH, BERLIN. DR. R. ISAAC, BERLIN. PRIVATDOCENT DR. LAEHR, BERLIN. DR. LEDERMANN, BERLIN. PROF. DR. E. LESSER, BERLIN. DR. F. LOEWENHARDT, BRESLAU. PROF. DR. MRAČEK, WIEN. PROSECTOR DR. MÜLLER, TÜBINGEN. GEH. MED. RATH PROF. DR. NEISSER, BRESLAU. PRIVATDOCENT DR. PASCHKIS, WIEN. PROF. DR. VON PETERSEN, ST. PETERSBURG. PROF. DR. POSNER, BERLIN. PROF. DR. RILLE, INNSBRUCK. PROF. DR. RÓNA, BUDAPEST. DR. O. ROSENTHAL, BERLIN. DR. SAALFELD, BERLIN. PRIVATDOCENT DR. SCHÄFFER, BRESLAU. PROF. DR. SEIFERT, WÜRZBURG. DR. STERNTHAL, BRAUNSCHWEIG. PRIVATDOCENT DR. ULLMANN, WIEN. HOFRATH DR. VEIEL, CANNSTATT. PROF. DR. WELANDER, STOCKHOLM. PROF. DR. WOLFF, STRASSBURG. PROF. DR. VON ZEISSL, WIEN. DR. ZINSSER, KÖLN.

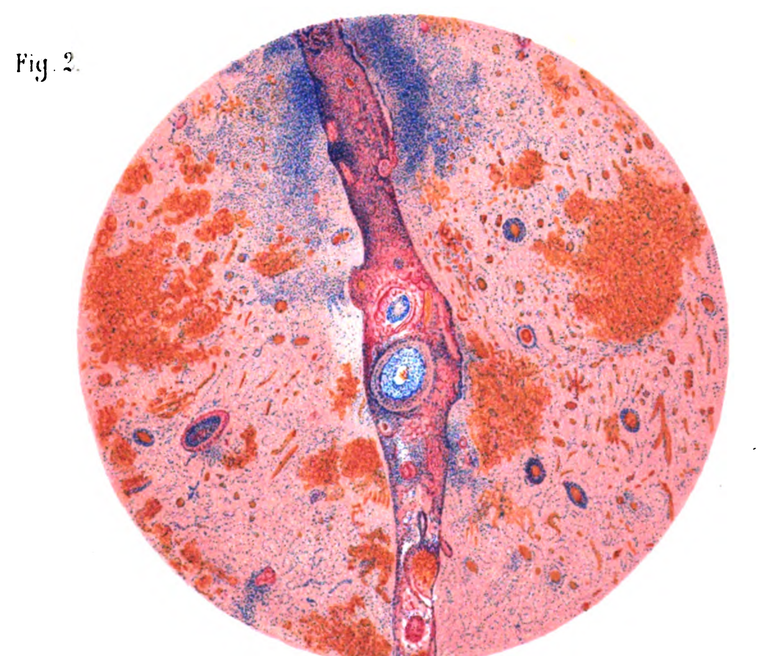


LEIPZIG
VERLAG VON F. C. W. VOGEL
1900

. Lex.-8°. 1900. Preis: broschiert M. 30.—, gebunden M. 33.—.

Fig. 1.

Fig. 2.



Nonne. F.C.W. Vogel

Fig. 1.



Rumpf u. Luce. F.C.W.Vogel

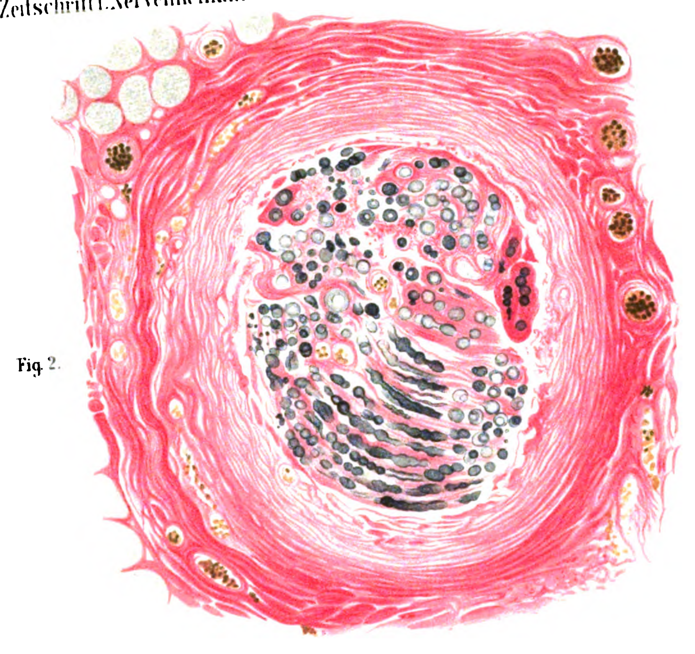


Fig. 2.

Fig. 3.

15/1.

Rumpf u. Luce.

F.C.W.Vogel

Fig. 4.

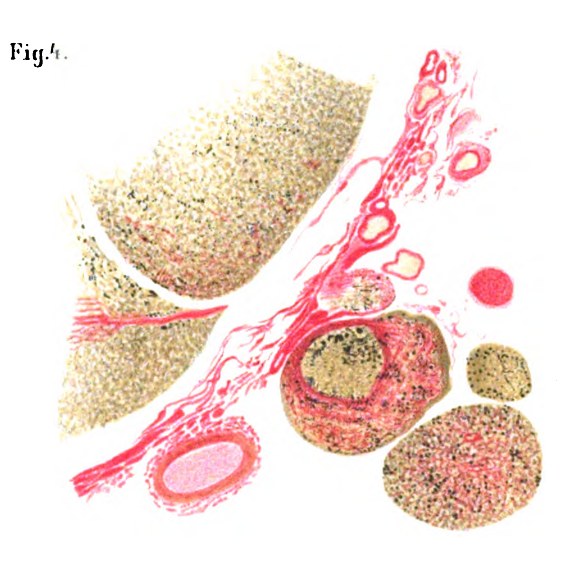
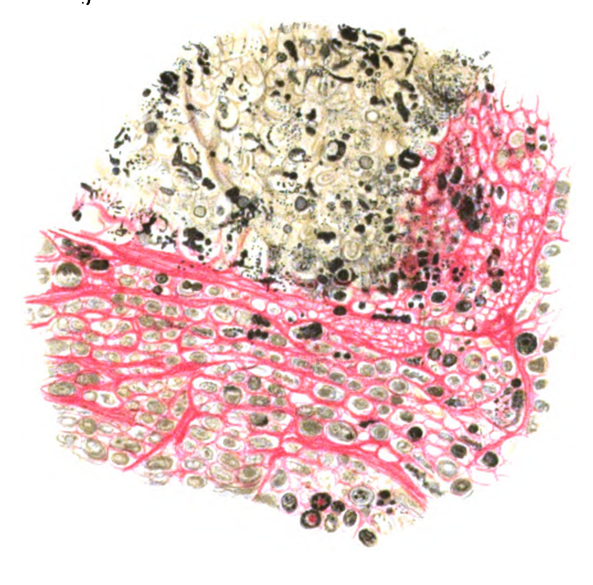


Fig. 5.



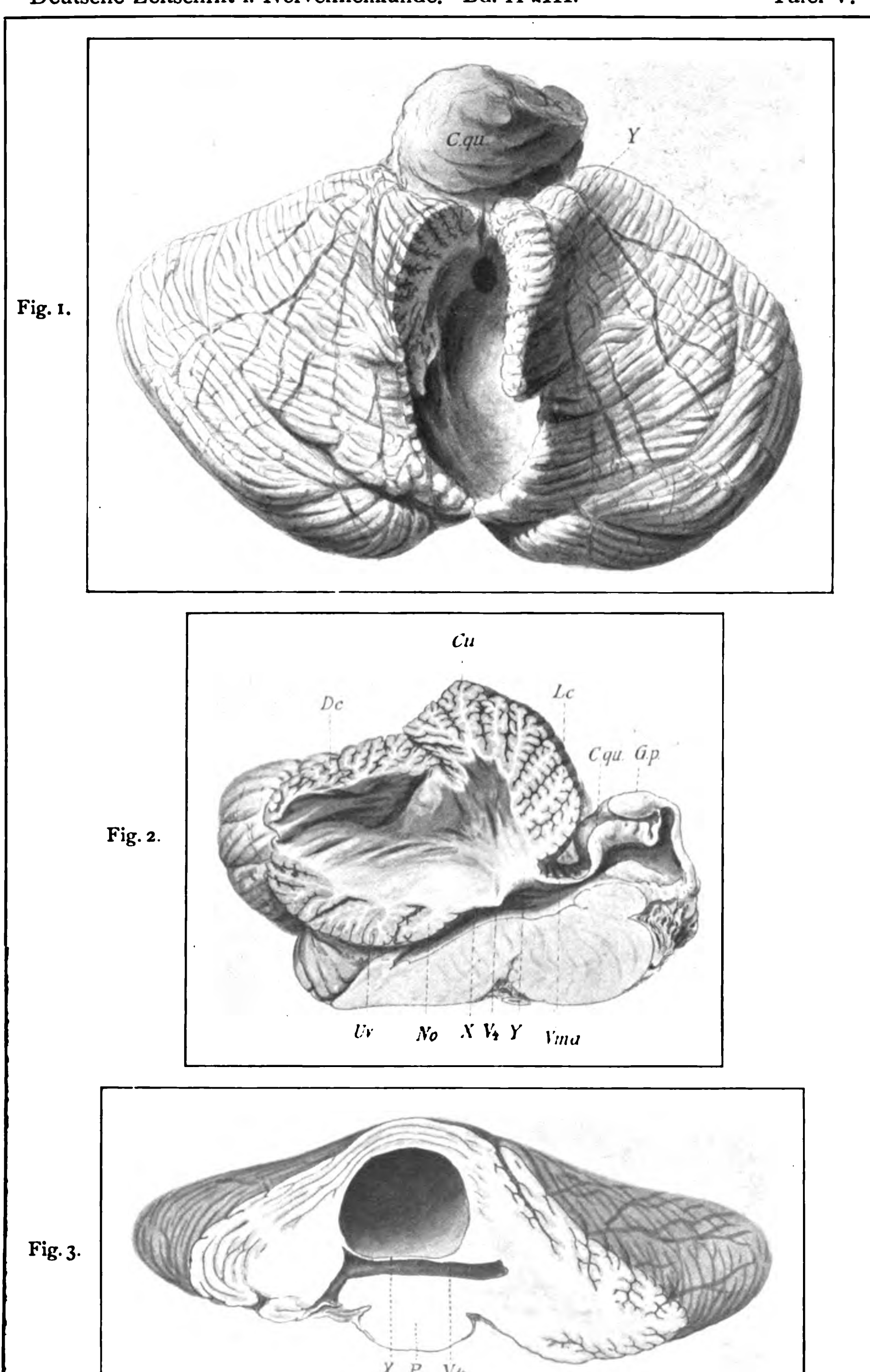

Fig. 1.
C.qu.
Y
Fig. 2.
Cu
Dc
Lc
C.qu.
G.p.
Uv
No
X
V4
Y
Vma
Fig. 3.
X
P
V4

Fig. 1.

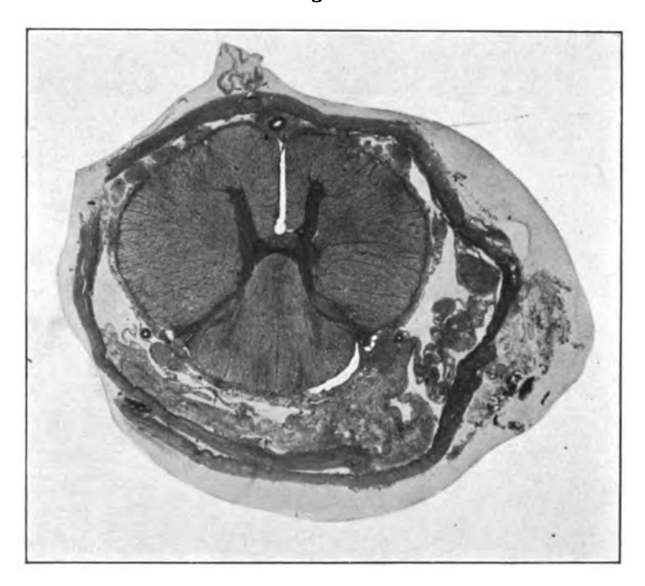


Fig. 3.

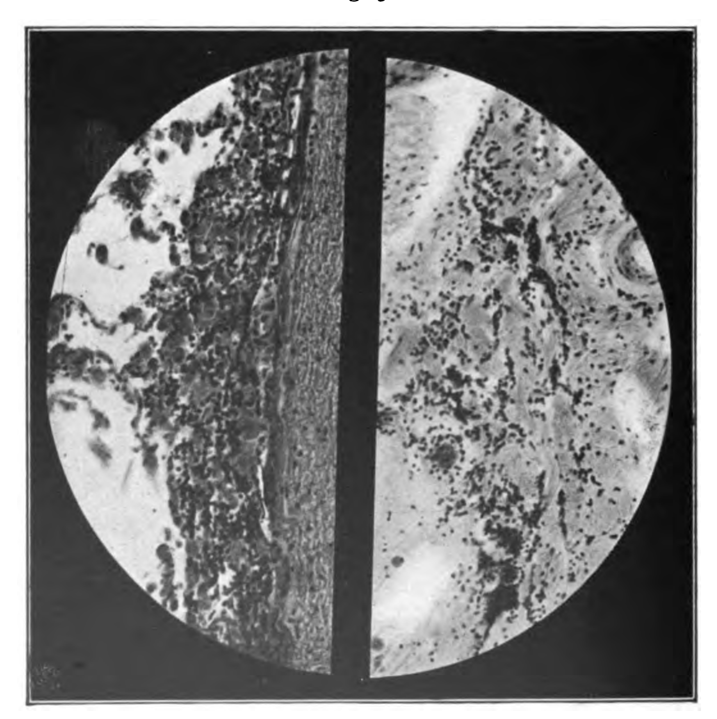


Fig. 2.

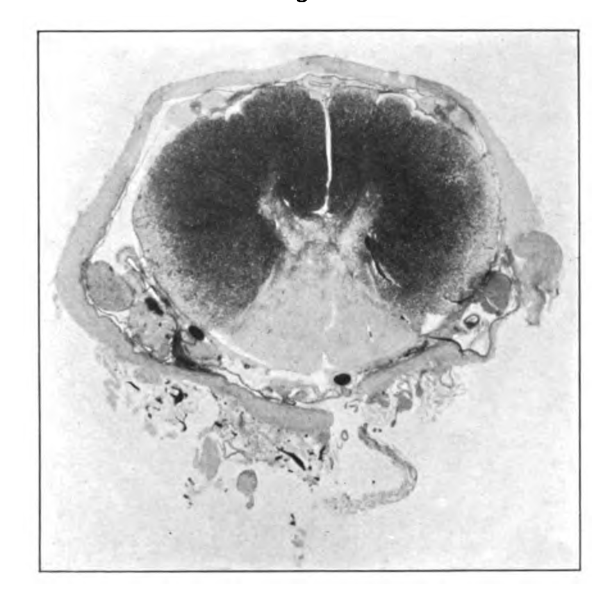
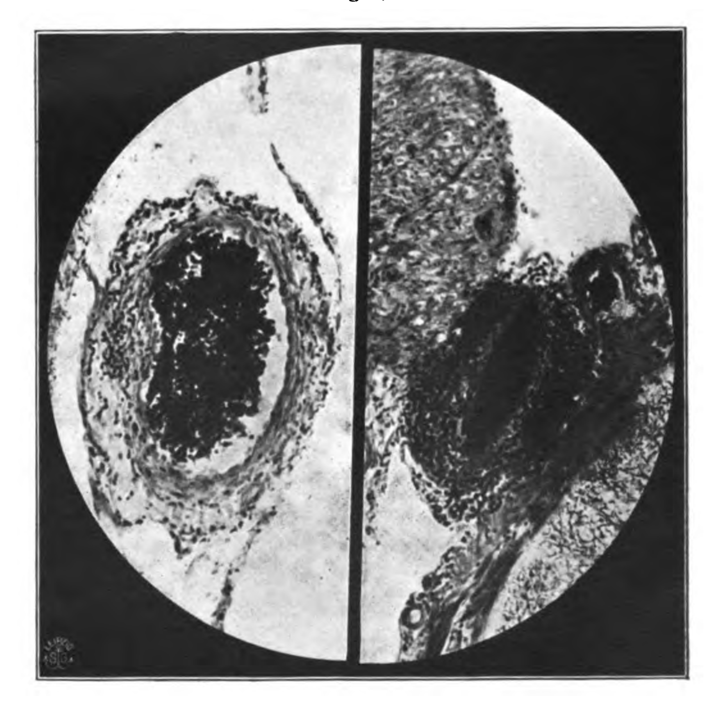


Fig. 4.

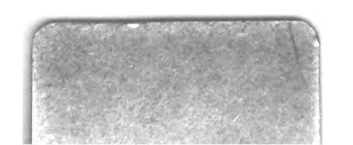


Vogel in Leipzig.

Druck von August Pries in Leipzig.

Bettmann.

Druck von August Pries in Leipzig.
Verlag von F. C. W. Vogel in Leipzig.




3 2044 103